



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

**AÑO 7 - Nº 3 - DICIEMBRE 1996**

ISSN 0717-1331

Presidenta: Dra. Ximena Keith  
Vice-President: Dr. Jorge Förster  
Secretaria: Dra. Mónica Troncoso  
Tesorero: Dr. Tomás Mesa  
Directores: Dr. Hernán Alvarez  
Dra. Leonor Avendaño  
Dra. Verónica Burón  
Dra. Anahi Martínez  
Dr. Marcos Vallejos

Past-President: Dra. Ledia Troncoso

Directora del Boletín: Dra. Isabel López

Comité Editorial: Freya Fernández  
Gabriela Sepúlveda  
Marcelo Díaz  
Ricardo García

Secretarias: Gabriela Carda  
Carolina Martínez

Esmeralda 678 of. 303, Fonos: 6331955 - 6396171  
Fax: 6391085 - Santiago

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

AÑO 7 - Nº 3 - DICIEMBRE 1996

ISSN 0717-1331

**CONTENIDOS**

XIV CONGRESO DE LA SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA Y NEUROLOGIA  
DE LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA  
"NEUROLOGIA Y PSIQUIATRIA NEONATAL

**INTRODUCCION**

Discurso Inaugural XIV Congreso, Dr. Tomás Mesa Latorre

3

**RESUMENES**

4

**INDICE DE AUTORES**

33

**REUNIONES Y CONGRESOS**

35

**SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES**

36

Anticonvulsivante  
de acción prolongada.  
Tratamiento de la neuralgia  
del trigémino.

RECÁLCINE

# XIV CONGRESO DE LA SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

## INTRODUCCION: DISCURSO INAUGURAL DEL Dr. TOMAS MESA LATORRE

La Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia, que desde hace 24 años agrupa profesionales dedicados a mantener un adecuado nivel académico en lo que se refiere al psiconeurodesarrollo del niño y adolescente, ha querido en esta ocasión acercarse a los tópicos del Recién nacido y el feto.

Hace 10 años, esta academia, en su IV Congreso, a cargo del Dr. Javier Cox, trató el tema "Trastornos del período perinatal: Implicancias neurológicas y psicosociales". Con los avances médicos de los últimos años, especialmente en lo que respecta a la preocupación de la Unidad Materno Fetal, el auge de los centros perinatológicos, los nacimientos de niños en probeta y la creación y proliferación de las unidades de cuidados intensivos neonatales, nos han involucrado fuertemente en el cuidado neurológico y psiquiátrico en el feto, recién nacido ya sea gravemente enfermo o prematuro y su ambiente, debiendo re-actualizar los conocimientos y temas como nuestra participación en decisiones éticas.

Es por esto que en esta ocasión, hemos querido que en estos 3 días conversemos, discutamos, propongamos, y escuchemos sobre tópicos psicológicos, psiquiátricos, neurológicos y neuroquirúrgicos del feto y recién nacido.

Hemos invitado a participar a destacados colegas nacionales y especialmente a extranjeros como son el Dr. Jean Marie Saudubray, autoridad mundial en enfermedades metabólicas del recién nacido, y al Dr. Marshal Klaus, también mundialmente conocido en lo que respecta al área psicológica y de comportamiento perinatal.

No podemos evitar y es un deber, conversar sobre los problemas éticos del feto y RN, como también dialogar sobre la experiencia en nuestro medio en el seguimiento de los RN de muy bajo peso al nacer respecto a esto, tendremos 2 mesas redondas el último día.

Sólo cabe agradecer vuestra presencia, especialmente de los conferencistas extranjeros y nacionales, de los expositores de temas libres, de los patrocinadores y auspiciadores y desearles que esta reunión académica sea de enriquecimiento y provecho para el cuidado esmerado del ser humano ya sea en su etapa intra o extra uterina. Sabemos que la declaración de los derechos del niño establece que cada recién nacido es el ser más perfecto e indefenso de toda la creación y que cada RN tiene su propia individualidad al igual que las estrellas de nuestro universo.

### 1.- EVALUACION DEL SEGUIMIENTO DE PREMATUROS DE MUY BAJO PESO NACIDOS DESDE ENERO A DICIEMBRE DE 1995.

*Dra. Hernández Chavez, Marta; Dr. Pinto Laso, Fernando; Coria Carolina. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán.*

Con la implementación de avanzadas técnicas en Unidad de cuidados intensivos neonatales, se estima que aproximadamente un 85% de los recién nacidos de muy bajo peso al nacer (menor o igual de 1500 g o 32 semanas) sobreviven, pero aproximadamente entre el 5-15% presentan secuelas motoras mayores agrupadas bajo el término de parálisis cerebral y el 25-50% presenta trastornos del desarrollo manifestado preferentemente como falla escolar.

Durante el año 1995 egresaron de neonatología 53 niños con antecedentes de prematuridad extrema de los cuales 40 continuaron controles regulares en policlínico neurología neonatal. Las edades gestacionales fluctuaban entre 28 y 32 semanas con un 50% de la muestra sobre las 31 semanas y peso mayor de 1250 g al nacer. Las lesiones neuropatológicas de mayor frecuencia fueron en el 40% hemorragia intracraneana de las cuales el 10% fue grado III-IV y requirieron tratamiento quirúrgico seguidas en el 11% de leucomalasia periventricular y en un porcentaje menor secuelas de meningitis neonatal.

Las edades de seguimiento fluctuaban desde los 8 a 20 meses de edad cronológica detectándose retraso del desarrollo psicomotor en 35% de la muestra consistente preferentemente en trastornos motores espásticos tipo diparesia y/o cuadriparesia espástica, los que se presentaron en pacientes con lesiones cerebrales detectables a ultrasonografía de cráneo (leucomalasia periventricular, hemorragia intracraneana).

Se presenta el seguimiento de prematuros de muy bajo peso para detectar precozmente anomalías motoras cuyo diagnóstico precoz permite una rehabilitación adecuada multidisciplinaria tendiente a mejorar la calidad de vida de pacientes con déficit neurológicos.

ciplinaria tendiente a mejorar la calidad de vida de pacientes con déficit neurológicos.

### 2.- ESTUDIO DE RECIEN NACIDO DE TERMINO CON CONVULSIONES NEONATALES

*Hernández Chavez, Marta; Pinto Laso, Fernando; Solari Bardi, Francesca; Culcay Avendaño, Catalina. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán. Dpto. de Pediatría y Cirugía Infantil, Facultad de Medicina Centro, Universidad de Chile.*

Las convulsiones neonatales son la manifestación más clara de un desorden neurológico cerebral subyacente, estos están asociados con alta mortalidad y una significativa incidencia de retraso del desarrollo psicomotor. La frecuencia exacta es desconocida, ya que las manifestaciones clínicas son sutiles y frecuentemente escapan a la detección clínica. El gran avance en técnicas neurodiagnósticas (EEG y Neuroimágenes) han ayudado a definir causas, predecir la evolución e influir en el desarrollo de éstas.

Desde Enero de 1995 a Julio de 1996 se pesquisan 22 casos de RNT con convulsiones neonatales a los que se solicitó estudio metabólico básico, EEG y Neuroimágenes (Eco y/o TAC). El diagnóstico fue fundamentalmente la identificación de movimientos anormales abruptos y repetitivos. Describiéndose principalmente convulsiones clónicas focales (40%) seguidas de convulsiones tónicas generalizadas (30%) y sutiles.

El EEG realizado, dentro de las primeras horas a días, post convulsión, fue informado en un 50% de los casos como lesiones focales que sugieren alteración estructural; seguido de modelo Delta alternante en un 20% y, normal en el resto. El estudio de neuroimágenes se realizó en el 100% de los casos con ecografía cerebral y 75% con TAC; en el 75% de los casos se encontró alteración estructural que correspondía a: Infartos cerebrales 9 casos, Hipoperfusión 3 casos, edema 2 casos, Hemorragia intraven-

tricular 1 caso, hidrocefalia 1 caso, trombosis 1 caso. La etiología de las convulsiones fue: Encefalopatía hipóxico isquémica (EHI) 36,3%, causa vascular 18,1%, meningitis 9% y otras 27,6%. Este estudio muestra que la causa más frecuente es la EHI y la gran incidencia de alteraciones estructurales en los niños analizados; lo que hace necesario una evaluación de neuroimágenes y EEG, para buscar la causa, predecir la evolución y el pronóstico, en recién nacidos de término con convulsiones.

### 3.- EVALUACION DEL LENGUAJE EN RECIEN NACIDOS BAJO 1500 GRS: PRIMER REPORTE

*Figb. Ito, Díaz M., Marcelo, Hospital Dr. Sótero del Río, Unidad de Neurología Infantil.*

Como parte de un estudio de seguimiento Neurológico que se efectúa en la región Metropolitana, se incluyó la evaluación del Desarrollo del Lenguaje a través del uso de la Escala de Hitos Tempranos del Lenguaje, versión 2 (E.I.M., Coplan), escala de amplia aplicación en el extranjero y cuyas características, dentro de las cuales destacan el rango de edad para ser utilizada (0 a 3 años), el breve tiempo de aplicación (5 a 10 minutos), así como su sencilla forma de aplicación, la constituyen en una herramienta útil y adecuada para ser usada en un seguimiento de estas características, considerando además, su eventual uso en otras y más numerosas poblaciones en futuras investigaciones.

Otro aspecto destacable de esta Escala es que evaluando el lenguaje de estos niños, lo desglosa en tres grandes áreas: Auditivo expresivo, Auditivo Receptivo, Visual y un puntaje Global, sumatoria de las tres áreas mencionadas; de cada una de estas áreas, así como del total, se puede obtener de las Tablas de Percentiles la posición relativa del individuo respecto de las normas ya establecidas, lo que permite diferenciar a aquellos niños normales de aquellos que no lo serían eventualmente.

Su aplicación en esta muestra constituye un esfuerzo novedoso, ya que es infrecuente que en nuestro medio se evalúe esta Función Cortical

Superior, sobre todo en edades tan precoces, siendo también poco común que los diferentes Equipos de Cuidados Pediátricos usen instrumentos estructurados para controlar el desarrollo de sus pacientes.

Esta no consideración del estado del Lenguaje para controlar el desarrollo de los niños en riesgos, especialmente aquellos que caen en el rango de prematuros a la luz de recientes estudios efectuados en diferentes grupos de trabajo, parece constituir una importante pérdida de oportunidad para detectar tempranamente una variedad de déficits que pueden llegar a ser determinantes para el futuro de los niños que pertenecen a dichos grupos de riesgo.

De las primeras revisiones de los resultados de esta evaluación, pareciera que un porcentaje cercano al 30% de los niños fallarían la escala en una primera aplicación y la principal sospecha en el primer semestre de vida sería la posible presencia de una hipoacusia.

### 4.- EVALUACION DEL EFECTO NEUROPROTECTOR DE LA KETAMINA EN LA ENCEFALOPATIA HIPOXICA-ISQUEMICA NEONATAL.

*Dra. León D.; Dra. Toro E.; Dra. Peña I. Neonatología, Hospital Las Higueras, Talcahuano.*

La Encefalopatía Hipóxica-Isquémica (EHI) es uno de los problemas neurológicos más importantes del periodo neonatal.

La Ketamina (KTM) es un anestésico disociativo que actúa como bloqueador no competitivo a nivel del sitio fenciclidina del canal iónico asociado al receptor N-metil-D-aspartato (NMDA). Su efecto neuroprotector ha sido informado en diversos modelos experimentales in vitro como in vivo en animales. Con estos antecedentes postulamos que la ketamina podría mejorar el pronóstico neurológico de los RN con EHI, iniciando un estudio a partir de enero de 1995.

**Material y Método:** Se comparan dos grupos de RN > 36 sem. EG. con PRN > 2.500 grs., con asfixia neonatal severa o moderada más SFA que necesitaron maniobras de resucitación y que

presentaron EHI, grado II y III de Sarnat. Se excluyeron RN con patología asociada. El grupo tratado con KTM en infusión continua 0,5 mg/kg/h por 6 horas, fue comparado con el grupo histórico de EHI 1994 de nuestro Servicio. Se hicieron controles bioquímicos, EEG, ECO y TAC cerebral.

Resultados: Grupo Histórico (Nº 9) mortalidad 22,2%, secuela neurológica 66,6%, convulsiones en la fase aguda 88,8%.

Grupo tratado (Nº 16): mortalidad 0%, secuela neurológica 18,75%, convulsiones en la fase aguda 43,75%. No hubo complicaciones con el uso de la KTM. El análisis estadístico dio un valor  $p < 0,001$ .

Conclusiones: De acuerdo a estos primeros resultados, la KTM mejora el pronóstico a corto plazo, sin embargo, será necesario ampliar el número de casos tratados y realizar un seguimiento de 10 años para confirmar plenamente estos hallazgos.

#### 5.- SEGUIMIENTO DE PREMATUROS DE MUY BAJO PESO DE NACIMIENTO. EVOLUCION DEL DESARROLLO PSICOMOTOR Y DEL EXAMEN NEUROLOGICO.

*Moore V., Rosario; Pinilla E., Angélica; Mesa L., Tomás; Margarit S., Cynthia; Fabres B., Jorge. Depto. de Pediatría, Pontificia Universidad Católica de Chile.*

Introducción: Debido al aumento de la sobrevivencia de RN < 1500 gr. (RNMBP), existen programas de seguimiento multi-disciplinario. Se presentan los resultados del desarrollo psicomotor (DSM) y examen neurológico en un grupo de estos prematuros egresados de la Unidad de Neonatología del Hospital Clínico UC.

Material y método: Se obtuvieron datos de las fichas neonatal y de seguimiento de los prematuros nacidos entre el 1/1/89 y 31/1/96. Se registraron eventos de riesgo perinatal y datos del seguimiento: antropometría (NCHS), evaluación del DSM con Griffiths (TG), examen neurológico (EN), examen oftalmológico y screening auditivo (potenciales evocados de tronco). La información se describe por semestres y luego anual, utilizando edad

corregida hasta los 24 meses de edad.

Resultados: Se evaluaron 81 niños, 60,5% mujeres, con seguimiento promedio de 17,3 meses (3-17); PN promedio de 1097,26 gr (38,3% < 1000 gr), EG promedio de 28,9 sem (46,9% < 28 sem); Apgar 1º promedio de 5,5 (32,1% < 4), Apgar 5º promedio de 7,6 (7,3% < 4). 71,6% requirieron VM (x: 16,4 días). Las complicaciones fueron: SDR (65,4%), BRN (38,3%); Retinopatía (37,1%); HIC (13,6%); Convulsiones (12,3%) y Meningitis (2,5%).

El primer semestre: EN alterado 59,5% (22/37), 17 de esos con piramidalismo; TG alterado 59,5% (22/37), 17 de esos con retraso Motor grueso. Indicaciones: 37,8% Kinesiterapia Motora (KTM).

El segundo semestre: EN alterado 40% (16/40); TG alterado 42,6% (19/47), 17 con retraso motor y 2 con retraso global. Indicaciones: 35,4% DTM y 4,2% instituciones especiales.

El segundo año: EN alterado 41,1% (14/34); TG alterado 38,2% (13/34), 11,8% lenguaje, 8,8% motricidad fina, 8,8% retraso global y 2,9% retraso motor grueso. Indicaciones: 11,4% Fonoaudiológico, 5,7% de Institución especial, 5,7% Jardín Infantil y sólo 2,9% KTM.

Las secuelas son: Parálisis Cerebral 12,3%, Epilepsia 7,4%, 1 caso Amaurosis y 5 Hipoacusia Neurosensorial.

Conclusiones: Este estudio confirma la presencia de un 38% de alteraciones del DSM y 41% del examen neurológico así como un 12,3% de Parálisis Cerebral en niños de MBPN a los 2 años de vida. Es imprescindible que las unidades que manejan este tipo de niños tengan un programa de seguimiento multidisciplinario que permita un diagnóstico oportuno y el manejo adecuado de los problemas, para mejorar la calidad de vida de estos niños.

#### 6.- HIPOTONIA SEVERA Y CRISIS EN NEONATO PORTADOR DE DEFICIT UNICO DE ENZIMA BIFUNCIONAL PEROXISOMAL.

\* *Erazo, Ricardo; Darras, Enrique; Osorio, Waldo; Harun, Abdhala; \*\* Santos, Manuel.*

\*Servicio Neurología y Psiquiatría-Unidad de Lactantes, Hospital Luis Calvo Mackenna, \*\*Dpto. Genética Hospital UC.

Las enfermedades peroxisomales producen trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, y se expresan frecuentemente por dismorfias faciales, encefalopatía, hepatopatía y alteraciones renales. El S. Zellweger es causado por déficit generalizado de enzimas peroxisomales, pero existen otros cuadros, varios de ellos identificados en los últimos años, que corresponden a defectos enzimáticos aislados entre los cuales está el déficit de enzima bifuncional.

A continuación describimos un caso recientemente estudiado y diagnosticado en el Hospital Luis Calvo Mackenna.

Recién nacida de término, producto de 1 embarazo fisiológico, hija de padres consanguíneos, que presenta hipotonía severa, macrocefalia y crisis tónico-clónicas que ceden con tratamiento anticonvulsivante biasociado. Estudio muestra aminoácidos, ác. láctico, amonio, CK, glicemia y electrolitos normales. TORCH (-). Rx de tórax (parrilla costal) y rodillas normales. EEG a los 4 días: estallido-supresión, a los 20 días signos lentos y agudos difusos, y a los 2 meses: hipodensidades bifrontales. Estudio función hepática y renal normal. Eco abdominal normal. Se plantea enfermedad peroxisomal, que se confirma al detectar elevación de ácidos grasos de cadena muy larga C25 y C26 en sangre y fibroblasto de biopsia de piel. RNM cerebral muestra hipomielinización e hipoplasia del cuerpo calloso. Test de ACTII normal. Finalmente se detectó el déficit de enzima bifuncional, defecto corroborado por la determinación del gen productor de esta enzima. La paciente se trata con suplemento de ácidos grasos de cadena mediana (docosahexanoico y linoleico) sin observarse mejoría. Fallece a los 9 meses.

7. TRASTORNOS ESPECIFICOS DEL APRENDIZAJE EN ADOLESCENTES. CARACTERÍSTICAS PSICOSOCIALES. FACTORES DE RIESGO Y DE PROTECCION. PROPOSICIONES DE INTERVENCION.

Donoso, Tanla; Sepúlveda, Gabriela. Psicólogas. Universidad de Chile, Facultad de Cs. Sociales, Departamento de Psicología.

Los trastornos específicos del aprendizaje en la adolescencia tienen un extraordinario impacto en la estructuración de la personalidad y ajuste psicosocial, fenómeno insuficientemente conocido y abordado en las instituciones de socialización.

Las características psicosociales asociadas a los trastornos específicos del aprendizaje en adolescentes muestran que el fracaso social es más inhabilitante que el fracaso escolar en su desarrollo psicológico y ajuste social.

Un estudio realizado en Santiago (1992) describe las características del desarrollo psicosocial de un grupo de 45 adolescentes entre 13 y 18 años diagnosticados con un trastorno específico del aprendizaje. Se observó una alta proporción de jóvenes con un fuerte compromiso en el área escolar (baja autoimagen como estudiante, relaciones insatisfactorias con los compañeros, problemas de rendimiento y conducta); en el área social (bajo nivel de integración social y mayor frecuencia de conductas desajustadas socialmente); y en el área personal una mayor frecuencia de trastornos socioemocionales, visión de mundo negativa y un nivel de desarrollo moral más bajo.

Se sistematizan los factores de riesgo y de protección observados, y se propone un modelo de intervención que favorezca una estructuración de personalidad integrada a través de 3 líneas principales: desarrollo de factores de protección social a nivel escolar y social; estimulación de funciones cognitivas y lingüísticas deficitarias; trabajo psicoterapéutico con los adolescentes y sus familias (estimulación de la autoestima, autonomía, habilidades de comunicación y habilidades sociales).

8.- INTERACCIONES PRECOCES EN NIÑOS SOMETIDOS A CIRUGIA FETAL.

Larraguibel Quiroz, Marcela; Muñoz Salazar, Hernán. Universidad de Chile. Facultad de Medicina, Campus Sur, Departamento de Psiquiatría y Salud Mental. Santiago.



El objetivo de este trabajo es describir las reacciones psicológicas y las interacciones precoces surgidas con posterioridad al diagnóstico de una malformación congénita, susceptible de modificar a través de fetoscopia operatoria.

**Método:** Se asistieron desde el momento en que se realizó el diagnóstico a 3 niños y sus padres que fueron sometidos a fetoscopia operatoria. Se realizaron sesiones semiestructuradas, de 1 hora aproximada de duración, semanal o quincenalmente.

**Resultados:** Se observa que los padres pasan por una serie de fases que los van confrontando con nuevos desafíos y cometidos psicosociales que deben superar, valiéndose de sus propios recursos internos y externos. Estas demandas pueden desencadenar consecuencias sanas o malsanas. Se distinguen principalmente dos fases críticas con alto grado de estrés para la pareja parental y el equipo médico. Se observa la dificultad de estas madres de desprenderse del bebé ideal que esperaban y de depositar su afecto en el nuevo bebé con una anomalía. Se identifican como factores protectores relevantes la red de apoyo de la pareja parental, su propia historia vital y la capacidad de expresar y ser conscientes de lo que sienten. También se comenta el impacto de las actitudes del personal y de las prácticas hospitalarias sobre los sentimientos de los padres.

**Conclusión:** El someter a un feto a cirugía fetal significa experimentar ansiedades específicas que someten a un estrés excesivo que puede atentar contra el bienestar psicológico de la pareja parental y, de modo principal, contra el establecimiento de la relación madre-hijo.

#### 9.- COMO PERCIBE EL USUARIO LA CALIDAD DE ATENCION MEDICA EN UN POLICLINICO DE NEUROPSIQUIATRIA INFANTIL DEL SERVICIO DE SALUD.

*Benavent, José María; López Saffie, Isabel; Avaria, María de los Angeles. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán.*

**Objetivo:** Evaluar la percepción que tienen

nuestros usuarios de la calidad de la prestación otorgada y detectar los aspectos médicos o administrativos que requieran ser revisados y mejorados.

**Pacientes y Método:** Desde el 9/03/96 hasta el 15/03/96 se realizó una encuesta a 100 pacientes (5,5% del total de atenciones del periodo) que consultaron en este servicio.

La encuesta se administró una vez finalizada la atención, incluyéndose un promedio de 11 pacientes. no más de tres/día, por neurólogo. La encuesta evaluó datos del paciente, toma de hora, periodo preatención, lugar físico, atención del personal, atención médica, farmacia y exámenes.

**Resultados:** La primera citación demoró 48 días en promedio. Un 22-25% de los pacientes refirió lentitud de atención en ventanilla y dificultades en tramites previos. Sobre el 80% señaló deficiencias graves en las condiciones físicas de la sala de espera, y un 20% en la sala de consulta. Sobre un 90% refirió adecuada empatía, accesibilidad y satisfacción en la consulta médica. Un 87% planteó quejas en cuanto a demora y falta de medicamentos en farmacia. Los pacientes ocuparon en total 4 hrs. 17 min. dentro del hospital, con un promedio de 1 hr. 40 min. de espera y 1 hr. 49 min. ocupados en trámites.

**Conclusiones:** Este trabajo señala que nuestros usuarios perciben la calidad del acto médico como muy satisfactorio en la gran mayoría de los casos. Los graves problemas a resolver se relacionan con la calidad del lugar físico, la excesiva espera y la insuficiencia en archivos, recaudación y farmacia.

#### 10.- EDUCACION Y FORMACION INTEGRAL: ESTUDIO DE 3 VARIABLES, AUTOESTIMA, PERCEPCION FAMILIAR Y RENDIMIENTO ESCOLAR.

*Psic. Marzouka, Nelly; Prof. Medina, Adrián; Estadístico Cumsille, Miguel Angel. Maryland College.*

Este trabajo se encuadra en el contexto escuela, por lo que la noción de aprendizaje y educación

plantea la tarea de explicitar enfoques y conceptos propios del ámbito pedagógico y psicológico, ya que detrás de cada teoría hay acercamientos distintos a la conceptualización del hombre.

Las tres variables en estudio, adquieren importancia o trascendencia bajo la configuración o gestalt como organizaciones no sólo perceptuales sino arraigadas en el entorno o ambiente formado bajo la interacción humana.

El objetivo de esta investigación es describir y analizar las relaciones existentes entre autoestima, percepción familiar y rendimiento escolar de una muestra de alumnos de 4º, 5º y 6º años básicos pertenecientes a establecimientos educacionales con proyectos educativos distintos, por una parte los que centran todo su quehacer pedagógico en los contenidos, en lo disciplinario, es decir un curriculum instructivo, y por otro aquellos que lo hacen basándose en el crecimiento y desarrollo integral de los alumnos, o sea, un curriculum centrado en la persona.

La autoestima de los alumnos se midió a través del test de Piers-Harris, la percepción familiar por medio del test de Apgar familiar, y el rendimiento escolar a través de los promedios de notas finales.

Los resultados obtenidos, indican que en el colegio centrado en los contenidos, la autoestima no se correlaciona con el rendimiento escolar, en cambio, en el colegio centrado en el alumno, la autoestima sí tiene una incidencia significativa sobre el rendimiento escolar. Por otro lado, en ambos colegios la percepción familiar no tiene incidencia en el rendimiento escolar, y por otro en ambos las variables autoestima y percepción familiar se encuentran asociadas.

Frente a la autoestima, los establecimientos que operan bajo un curriculum centrado en los contenidos, no logran establecer una relación de identidad entre ésta y el rendimiento escolar. El segundo caso es más alentador, ya que los resultados de este quehacer del ser alumno, nos señala un contacto y una relación de identidad con los mismos. La correlación entre autoestima

y rendimiento escolar nos señala un grado de autenticidad en el quehacer del alumno, lo que debería ser una meta en toda institución pedagógica.

Las tres variables estudiadas conforman gran espacio de la totalidad persona-alumno, si la persona-alumno está definida por su quehacer que se extiende como mínimo por 12 años, ¿qué pasa con este alumno al cabo de estos 12 años, dónde la percepción familiar no altera su rendimiento escolar? ¿nos enfrentamos a una educación disociadora, ya que frente a ambas modalidades, ésta no da ninguna señal de determinación en el rendimiento escolar, dando a entender que el alumno es ingrediente natural de una desintegración social, ya que a la luz de los resultados en su principal síntoma que es el rendimiento escolar no aparece ninguna correlación con la percepción familiar?

#### 11.- ESQUIZOFRENIA DE INICIO PRECOZ, RESISTENTE A FARMACOTERAPIA ANTI-PSICOTICA HABITUAL TRATADA CON RISPERIDONA. CASO CLINICO.

*Dres. Quinteros, Paz; Maturana, Alejandro.*

La esquizofrenia de inicio precoz y resistente a tratamiento antipsicótico de primera línea; es una patología grave, poco frecuente, que conlleva a un gran deterioro en los hitos del desarrollo del niño y del adolescente y que implica grandes dificultades y desafíos en términos del diagnóstico y del tratamiento.

Reportamos el caso clínico de un joven de 15 años, con una esquizofrenia de inicio precoz (12 años), con predominio de sintomatología negativa, antecedentes pre-mórbidos y resistente a tratamiento antipsicótico habitual (Haloperidol, Tioridazina). Se descartó patología neurológica, afectiva, del desarrollo y uso de drogas o medicamentos.

Se inició tratamiento con Risperidona; antipsicótico recientemente informado como útil en esquizofrenia de adolescentes con el cual la evaluación del cuadro fue favorable.

En torno al caso clínico, a la revisión bibliográfica realizada y la escasa frecuencia de esta entidad

nosológica; los autores desean compartir el proyecto terapéutico diseñado.

## 12.- ESTIMULACION TEMPRANA: EFECTOS SOBRE EL PROGRAMA DE DESARROLLO CONDUCTUAL.

**Fernández, Victor; Sanhueza-Tsutsumi, Miguel; Bravo, Hermes; Inzunza, Oscar.** *Fac. de Medicina, Universidad de Chile y Fac. de Medicina Universidad Católica.*

La influencia de la estimulación precoz sobre la maduración neural ha sido extensamente estudiada en los últimos años. Su importancia terapéutica queda demostrada al revestir los efectos negativos de la desnutrición, el medio ambiente empobrecido, la deprivación intelectual, y la carencia de estímulos afectivos (enanismo por deprivación).

Seis camadas experimentales (96 ratitas albina Sprague-Dawley) con sus respectivos controles fueron sometidas durante el período crítico del desarrollo a un programa de estimulación polisensorial temprano reforzado tácilmente de acuerdo con la técnica de Tiffani Field.

Los resultados demuestran notables beneficios en la expresión física y en los niveles de exploratividad. Se observó además una disminución significativa de la ansiedad al enfrentar situaciones sujetas a tensión, tales como ambientes desconocidos y presencia de precipicio (Laberinto Elevado en Cruz). La estimulación sensorio-motora provocó una aceleración de las conducta básicas, una rápida adaptación a los ambientes novedosos e incremento de la motricidad en Campo Abierto (Open-Field). Este último medido en los siguientes términos: Número de cruces y actividad hacia el centro del laberinto.

Los hallazgos parecen ofrecer una alternativa importante de explorar no solamente en relación con beneficios clínicos, sino, además en varios aspectos relevantes del proceso de enseñanza-aprendizaje. Es importante enfatizar que un período relativamente breve de enriquecimiento ambiental fue capaz de inducir una marcada aceleración del patrón de conductas básicas y actividades reflejas.

## 13.- ACIDURIA GLUTARICA TIPO I (AG-I) UNA ENFERMEDAD DE PRESENTACION HETEROGENEA (Casos Video).

**Dres. Ferrada, M.J.II; Chaná, P+; Cervilla, J.+.** *II Hospital Roberto del Río, +Clínica Alemana, Santiago.*

Introducción: La AG-I es un error congénito del metabolismo, autosómico recesivo caracterizado por síndrome extrapiramidal con distonias, corcoatetosis degeneración estriatal y deficiencia de la glutaril Co A dishidrogenasa.

Comunicación de casos: Se presenta una familia de 5 hermanos, hijos de padres no consanguíneos, 3 efectos de AG-I

Caso 1: Sexo masculino de 14 años de edad, fruto de segundo embarazo normal. P.N. 3.400 grs. circunferencia craneana 37,5 cm. A los 2 meses operado por colección subdural complicada con empiema. Retraso global del desarrollo psicomotor. En el periodo escolar se detecta torpeza motora gruesa y fina, requiere manejo diferencial en escuela normal. Al examen (video) se detecta exaltación de los reflejos osteotendíneos y movimientos coreo atetósico generalizados de intensidad leve moderada. R.M. muestra atrofia fronto temporal bilateral y del putamen. Se intenta manejo con baclofeno 40 mg. por día sin clara respuesta.

Caso 2: Sexo masculino de 11 años de edad, fruto de cuarto embarazo normal. P.N. 3.500 grs circunferencia craneana 37,5 cm. Desarrollo psicomotor normal hasta el año de edad en que inicia cuadro diarreico, asociado a convulsiones y compromiso de conciencia. Se le realiza TC cerebral que demuestra colección subdural que es derivada, con evolución tórpida. Evoluciona con cuadro coreo atetósico y distónico severo e invalidante (video) no le permite mantener bipedestación, requiere alimentación por gastrostomía, deterioro cognitivo. R.M. muestra importante atrofia insular y de núcleos caudado y putamen.

Caso 3: Sexo femenino de 10 años de edad, fruto de quinto embarazo normal. P.N. 3.520 grs., circunferencia craneana 37 cm. Desarrollo psicomotor dentro de límites normales. Control

de TC por macrocefalia se detecta higromas frontales, y en la R.M. atrofia insular sin alteración de los núcleos de la base lo que motiva estudio en Children Hospital de Boston donde se realiza diagnóstico a los tres niños de AG-I iniciándose dieta con restricción de aminoácidos suplemento con riboflavin y carnitina.

#### 14.- SINDROME MASA. PRESENTACION DE 2 CASOS CLINICOS.

*Dres. Avaria, M.A.; Hernández, M.; Troncoso, M.; Dragnic, Y.; Cortés F. Servicio de Neuropsiquiatría Hospital Clínico San Borja Arriarán, Inta.*

El síndrome MASA (Retardo Mental, Pulgares Aducidos, Marcha arrastrando los pies y Afasia o Retraso del Lenguaje) MIM 303350, es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X que ha sido mapeada al Xq28 y que se ha vinculado a mutaciones del Gen L1 CAM (glicoproteína axonal involucrada en la migración y diferenciación neural). Cabe señalar que se han descrito mutaciones del mismo Gen en pacientes afectados de Hidrocefalia Ligada al X (MIM 307000) y Paraplesia Espástica Tipo I (MIM 312900), por lo tanto, estos tres síndromes formarían parte de mutaciones en el Gen L1 CAM.

El objetivo de esta presentación es la descripción clínica de este síndrome que, aunque poco frecuente, nos permite ampliar el diagnóstico diferencial en los casos de Retardo Mental ligados al Cromosoma X.

Se presenta una familia portadora del Síndrome MASA compuesta por dos hermanos afectados y dos hermanas portadoras obligadas asintomáticas. Ambos padres son sanos y no existen evidencias de otros parientes afectados.

Caso 1. Eduardo, 10 años de edad quien presenta Retardo Mental Severo (CI=33), un síndrome piramidal bilateral, ambos pulgares aducidos, una marcha característica y retraso del lenguaje.

Caso 2. Gustavo, 1 año de edad, quien consulta por un severo retraso del desarrollo psicomotor (edad de desarrollo 3-4 meses), síndrome

piramidal bilateral y pulgares aducidos. Un hallazgo semiológico no descrito previamente es la presencia de una lengual con fisuras en ambos casos. Se realiza TAC a ambos hermanos que muestra imagen similar: dilatación ventricular asimétrica, indicios de trastorno migratorio y agenesia parcial de cuerpo calloso.

#### 15.- SINDROME DE ANGELMAN:

*Dra. Hernández Chavez, Marta; Dra. Troncoso Schitterli, Mónica; Avaria Benapres M.A. Hospital Clínico San Borja Arriarán, Servicio de Neuropsiquiatría Infantil.*

El síndrome de Angelman fue descrito en 1965, por Angelman, quien describió a 3 niños con dismorfias faciales, retardo mental, retraso de lenguaje severo, convulsiones, marcha atáxica, "sacudidas" inusuales y paroxismos de risa inmotivada. Los estudios citogenéticos actuales con bandeado de alta resolución han demostrado una microdelección en el cromosoma 15 q 11-15p13 en el 60% de los pacientes investigados.

A pesar de la rica sintomatología neurológica consistente en convulsiones, movimientos involuntarios y retardo de lenguaje severo, hay poca información neuropatológica disponible en la literatura. En un estudio de paciente de tres años que fallece de un status epiléptico se describió severa atrofia frontotemporal, en otro caso se realizó estudio de flujo sanguíneo cerebral observándose hipoperfusión de lóbulos frontales y regiones temporoparietales izquierdas que podrían explicar el retardo profundo del lenguaje pero no los movimientos tipo distonias, sacudidas inusuales y estereotipias descritas y observadas en nuestros pacientes.

Se describen cuatro pacientes de 18, 15, 9 y 7 años respectivamente 2 de sexo masculino y 2 femenino, sin antecedentes prenatales ni perinatales de importancia cuya historia clínica se inicia precozmente en etapa de lactante con síndrome epiléptico de difícil manejo, al que se agregan paulatinamente paroxismos involuntarios, sacudidas mioclónicas no epilépticas y estereotipias.

Su estudio clínico demuestran dismorfias típicas, microbraquicefalia, macrostomia, prognatismo,

paroxismos de risa inmotivada, facie plácida y movimientos asociados. Se realiza evaluación genética, cariograma, estudio con neuroimágenes y se establece el diagnóstico de Síndrome de Angelman. Se presentan los casos clínicos para realizar diagnósticos diferenciales en pacientes con retardo mental y epilepsia de difícil manejo y establecer consejo genético adecuado.

#### 16.- SINDROME DE GENES CONTIGUOS. (SGC) IMPORTANCIA EN EL DIAGNOSTICO DE LAS AFECCIONES GENETICAS.

*Cortés, Fanny; Barrios, Andrés; Alliende M. Angélica; Curotto, Bianca; Troncoso, Ledia. Unidad de Genética y Enfermedades Metabólicas, INTA, Universidad de Chile.*

Los avances en genética y citogenética molecular han permitido definir el origen exacto de múltiples afecciones genéticas tradicionalmente consideradas de ocurrencia esporádica.

Los SGC, son afecciones que tienen un patrón fenotípico común y que se producen por deleciones o duplicaciones de un segmento cromosómico, que involucra 3-7 genes espacialmente contiguos en que cada gen comprometido contribuye en forma independiente al fenotipo. Pueden comprometer a autosomas y a cromosomas sexuales.

En el policlínico de Neurogenética del INTA, en el período comprendido entre julio de 1992 y julio de 1996, han sido evaluados 1281 pacientes, de los cuales 524 (41%) correspondieron a nuevas consultas y 757 (59%) a controles. En 47 pacientes se diagnosticaron afecciones que corresponden a SGC lo que equivale a 9% de las primeras consultas. Los diagnósticos establecidos son: Síndrome de Angelman en 15 pacientes (32%), Síndrome de Prader Willi en 13 pacientes (28%), Síndrome de Williams en 11 pacientes (23,5%), Síndrome de Shprintzen en 3 pacientes (6,3%), Síndrome de Rubinstein Taybi en 2 pacientes (4,2%), Síndrome de Miller-Dicker en 1 paciente (2%), Síndrome Trico-dento-óseo 1 paciente (2%) y Síndrome de Wiedemann Beckwit 1 paciente (2%).

Se discute la importancia diagnóstica de este tipo de afecciones, y como en algunos casos

permiten que se expresen mecanismos de herencia no tradicional.

La disponibilidad de estudios de citogenética molecular (FISH), permitirá confirmar estos diagnósticos clínicos y aumentará la positividad del diagnóstico en fenotipos parciales lo que permitirá definir mejor los pronósticos y especialmente entregar un consejo genético adecuado.

#### 17.- SINDROME DE GENES CONTIGUOS EN POLICLINICO DE NEUROGENETICA I.N.T.A. Cortés, Fanny; Troncoso, Ledia; Barrios, Andrés; Alliende, M. Angélica, Curotto, Bianca.

Los cuadros genéticos llamados Síndrome de Genes Contiguos son producidos por una deleción o duplicación en un segmento cromosómico, en que cada gen involucrado contribuye en forma independiente al fenotipo. En el policlínico de Neurogenética, durante el período junio 1992 - junio 1996, se han diagnosticado 40 pacientes con Síndrome de Genes Contiguos. De ellos 32,5% corresponden a Prader Willi, Síndrome de Williams 27,5%, Síndrome de Angelman 22,5%, Shprintzen 7,5%, Rubinstein Taybi 5%, Miller Diecker 2,5%, Trico-dento-óseo 2,5%, Wiedemann Bechwit 2,5%.

El estudio de Genética Molecular aumentará los diagnósticos certeros en fenotipos parciales, lo cual permitira definir un pronóstico y un consejo genético al paciente familia.

En el trabajo se revisa el concepto de Síndrome de Genes Contiguos y se analizan las características neurogenéticas en cada grupo.

#### 18.- SINDROME DE LOWE, PRESENTACION DE UN CASO.

*Dr. Leppe, Osvaldo; Dra Semler, Cristina. Hospital Van Buren, Valparaíso, V Región.*

El síndrome de Lowe o síndrome oculocerebrorenal, es una rara enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X en forma recesiva que involucra a tres órganos en forma característica presentando alteraciones oculares (catarata congénita, glaucoma, nistagmus de fijación), del Sistema Nervioso Central (hipotonía gene-

ralizada, laxitud articular, ausencia de reflejos tendinosos, hiperactividad y retardo mental de diversa magnitud), y alteraciones renales (disfunción tubulorenal progresiva, aminoaciduria, acidosis, fosfaturia produciendo alteraciones en el crecimiento y mineralización de los huesos).

Desde 1952 en que fue reconocida por Lowe, se han reportado alrededor de 200 casos en la literatura inglesa. Este trabajo tiene por objeto presentar el primer caso reportado en la V Región.

Se trata de un paciente de 13 años, sexo masculino, hijo de padres sanos, con antecedente de catarata y glaucoma congénito de ambos ojos que ha requerido varias operaciones, retraso en el desarrollo psicomotor y desnutrición. A los 5 años se pesquiza proteinuria en examen de orina la que ha sido persistente hasta la fecha acompañándose de eliminación de cristales de fosfato amonio magnésiano. Calcio bajas o normales. Acidosis metabólica. A los 13 años presenta crisis convulsiva tónica clónica generalizada con EEG que muestra disfunción cortical sin signos de actividad paroxística. Actualmente destaca niño enflaquecido con peso y talla - 2 DS para su edad, catarata y glaucoma ojo izquierdo, visión muy disminuida ojo derecho, nistagmus multidireccional, orejas prominentes, alteraciones dentarias, laxitud articular, retraso mental moderado, no acude a la escuela, hiperactivo, verborreico, movimientos esteriolipados voluntarios atípicos lo que concuerda con lo descrito en otros trabajos.

#### 19.- SINDROMES DE WILLIAMS: ASPECTOS NEUROGENETICOS.

Cortés, Fanny; Barrios, Andrés; Rojas, M. Soledad; Troncoso, Ledia. *Unidad de Genética y Enfermedades Metabólicas, INTA, Universidad de Chile.*

El Síndrome de Williams es una afección genética tradicionalmente considerada de tipo esporádica y con una incidencia promedio de 1 en 30.000 RN vivos. Los avances en citogenética y en biología molecular han permitido determinar que en realidad esta afección es producto de una

microdelección a nivel de 7q11.23 y que por lo tanto pertenece al grupo de los síndromes de genes contiguos.

Entre sus características fenotípicas más importantes destaca la facio que evoluciona con rasgos que se van progresivamente acentuando. Al igual que los cambios faciales, la expresión neurológica de esta afección es también heterogénea y evolutiva con el curso de la afección.

En el período comprendido entre junio de 1992 y junio de 1996, en el Policlínico de Neurogenética del INTA se ha establecido el diagnóstico clínico de un síndrome de genes contiguos en 40 pacientes. De estos 11 (7,5%), correspondieron a Síndrome de Williams. La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 2,7 años (+ 1,6 D.T.), siendo 9 (82%) varones y 2 (18%) mujeres.

Las características fenotípicas principales fueron: retraso psicomotor (91%), talla baja (63,6%), microcefalia (45,4%), iris estrellado (54,5%), uñas hipoplásicas (54,5%), labios gruesos (45,4%), hiperactividad (45,4%), alteraciones dentales (27,2%), hipercalcemia (18%).

El interés de la presentación es principalmente delinear el espectro neurológico evolutivo de los individuos con Síndrome de Williams, ya que esta es una afección de diagnóstico frecuente en la práctica neurológica.

#### 20.- TRES CASOS DE ACIDEMIA METILMALONICA. ESTUDIO ENZIMATICO Y RESPUESTA A B12.

Cornejo, V.; Raimann, E.; Durán, G.; Muñoz, L.; Troncoso, L.; Neira, E.; Colombo, M.\* UGEM, INTA, Universidad de Chile, \*Hospital Van Buren, Valparaíso.

La Acidemia Metilmalónica (AMM) es un error congénito del metabolismo de los aminoácidos: Valina, Isoleucina, Metionina y Treonina. Su herencia es autosómica recesiva y se produce por un déficit en la actividad enzimática de la Metilmalonil CoA Mutasa (MMCoAM), acumulándose grandes cantidades de ácido metilmalónico (AcMM), que se excreta por orina

y permite establecer su diagnóstico. El defecto enzimático también puede producirse por la alteración de una apoenzima o por la deficiencia del cofactor dioxiadenosilcobalamina (ADOCbIA-B). Clínicamente se presenta de 2 formas: 1) Período neonatal; con distress respiratorio, quetoacidosis que produce la muerte si no es detectada durante el cuadro agudo. 2) Aparición tardía: presentan hipotonía severa, retardo de crecimiento y del desarrollo psicomotor, hiperamonemia e hiperglicemia. La forma neonatal se asocia a una ausencia de la enzima MMCoAM y no responde a megadosis de B12. No obstante la mayoría se produce por deficiencia del cofactor ADOCbIA-B. Se presentan 3 casos de AMM. Todos de presentación tardía con una edad de diagnóstico de 7, 8, 9-1/2 meses de edad. Dos son sexo femenino y uno masculino. Al momento del diagnóstico presentaban una severa hipotonía, retraso en su desarrollo psicomotor, vómitos frecuentes y habían requerido hospitalización durante cuadros infecciosos por compromiso de conciencia y deshidratación. Se estableció el diagnóstico por cromatografía de gas por presencia de  $\Delta^2$  Ac. Metilmalónico en orina. Todos iniciaron tratamiento nutricional restringido en los 4 aminoácidos indicados, suplementación L Carnitina (100 mg/kg/día), B12 (1 mg/día). Se realizó estudio enzimático en fibroblastos, demostrándose en dos de ellos una respuesta positiva a hidroxicobalamina in vitro, llegando a valores normales de actividad enzimática (OH Cb: 1.105  $\pm$  0.24 / VN: 1,15  $\pm$  0,41). Este hallazgo concuerda con la clínica y la tolerancia al tratamiento nutricional. Actualmente reciben 1 mg B12/día. Se concluye la importancia de realizar estudio enzimático para conocer el pronóstico de la patología y entregar un adecuado tratamiento nutricional.

#### 21.- CITRULINEMIA DE PRESENTACION NEONATAL. CASO CLINICO.

*Ralmann, E; Muñoz, L.; Durán, G.; Valiente, A.; Bircke, M.E.; Troncoso, L.; Comejo, V. UGEM, INTA, U. de Chile. Hospital Regional de Antofagasta.*

La Citrulinemia es una alteración del Ciclo de la Urea causada por el déficit de la enzima Argininosuccinico sintetasa (ASS). Como con-

secuencia de esta alteración se produce una grave hiperamonemia y también la acumulación del aminoácido citrulina, en cambio no se sintetiza arginina. Esta enfermedad puede presentarse en el período neonatal o en etapas posteriores de la vida. La forma neonatal es muy aguda y grave y se caracteriza por tener un intervalo libre de síntomas de 12 a 48 horas, tras lo cual aparecen rechazo de la alimentación, vómitos explosivos y compromiso de conciencia progresivo hasta el coma profundo, convulsiones y muerte si no es detectada a tiempo.

La incidencia de las alteraciones del Ciclo de la Urea es de 1:30.000 recién nacidos. El objetivo de esta presentación es dar a conocer el primer caso de Citrulinemia diagnosticado en Chile que recibe el tratamiento nutricional completo. Se trata de J.P.S. de 6 meses de edad, con antecedentes de ser hijo de padres jóvenes, sanos, consanguíneos, con 2 hermanas de 12 y 7 años sanas y un hermano que presentó rechazo de la alimentación a las 48 horas de vida y evolucionó al coma y la muerte al 3er día de vida. El paciente nació en Taltal con peso de nacimiento 4080 g, talla de nacimiento 53 cm. Apgar 9-9. Al 5to día de vida dejó de alimentarse y se volvió hipoactivo e hipotónico, evolucionando al coma y convulsiones requiriendo ventilación mecánica. Inicialmente se encontró amonemia  $> 1000 \mu\text{g}\%$  (VN  $> 150 \mu\text{g}\%$ ) sin acidosis metabólica, Citrulina 3.548  $\mu\text{Mol/l}$  (VN 3-35  $\mu\text{Mol/l}$ ), Arginina 36  $\mu\text{Mol/l}$  (VN 10-140  $\mu\text{Mol/l}$ ). Se confirmó una Citrulinemia, se indicó diálisis peritoneal, la que fue mantenida por 13 días por la dificultad de mantener amonemias  $< 200 \mu\text{g}\%$ . Se indicó Carnitina 150 mg/kg/día. Una vez estabilizado se reintroduce paulatinamente las proteínas en forma de leche maternizada desde 0,3 g/kg/día hasta 1,2 g/kg/día. A los 2 meses se indicó Cyclinex I con lo que se logra aportar 1,8 g proteínas/kg/día. A los 4 meses tenía un Síndrome Piramidal y la ultrasonografía de cráneo mostraba un espacio epicortical mayor que lo esperado. El paciente ha tenido varios cuadros respiratorios intercurrentes, pero no ha presentado una descompensación grave y se ha manejado con un mayor aporte de calorías. Actualmente el peso se encuentra en p25, la talla en p5 y la circunferencia craneana en p25 de las tablas de la NCHS. Se realizó una Gastrostomía

para facilitar su tratamiento nutricional. Se presenta este caso clínico para resaltar la imperiosa necesidad de una sospecha diagnóstica precoz para evitar las graves secuelas neurológicas que deja la hiperamonemia.

## 22.- ENFERMEDAD DE LA ORINA OLOR A JARABE DE ARCE, FORMAS VARIANTES.

Colombo C., Marta; **Andrade Alveal, Lucila;** Díaz, Rodrigo. Hospital Carlos Van Buren, Unidad de Enfermedades Metabólicas, Valparaíso.

El objetivo de esta presentación es evaluar el cuadro clínico de los niños que en su estudio metabólico presentan aumento de Leucina, Valina e isoleucina. Se analizan doce historias de niños que se realizaron estudio metabólico estando hospitalizados o en consulta ambulatoria entre el período de julio 1995 a junio 1996. Tres fueron de sexo femenino y nueve masculino, los antecedentes de embarazo, parto, edad gestacional, fueron normales. El peso de nacimiento tuvo una media de 2971 gr. Sin patología neonatal relevante. El DSM fue normal en cuatro y con leve retraso en cuatro. En los antecedentes familiares se encontró en cuatro casos hermanos fallecidos por muerte súbita. El motivo de consulta fue apnea, vómito trastornos del lenguaje. Los síntomas neurológicos fueron trastornos del tono, torpeza motora, crisis convulsivas y compromiso de conciencia. La edad de diagnóstico de la alteración del estudio metabólico fue de 45 meses con  $\pm$  35 DS. Diez pacientes se hospitalizaron encontrándose acidosis metabólica severa en tres de ellos. Este grupo de niños muestra una frecuencia de Hospitalizaciones alta y las principales causas de ingreso son vómitos con o sin deshidratación, crisis de cianosis y apnea, fiebre y patología respiratoria, compromiso de conciencia recurrentes. Permanecen bajo control cinco niños y en dos de ellos se ha confirmado la Enfermedad de Olor a orina Jarabe de Arce intermitente. Todos los niños tuvieron un primer año de vida libre de eventos. Cabe destacar que su seguimiento para realizar los exámenes necesarios de confirmación frente a nueva

descompensación metabólica.

## 23.- DIAGNOSTICO CLINICO DE SINDROME DE ZELLWEGER EN UNA LACTANTE.

**Moreno A., Regina;** \* **Santas A., Manuel.** Dpto. Cs. Básicas, Facultad de Medicina, Universidad de la Frontera, Temuco. \*Facultad de Medicina, P.Universidad Católica de Chile.

El síndrome de Zellweger descrito en 1964, clínicamente presenta hipotonía, dismorfias faciales y hepatomegalia. Se hereda en forma autosómica recesiva y se clasifica en el grupo "A" de las enfermedades peroxisomales (peroxisomas ausentes y disfunción enzimática generalizada de la B oxidación).

Se presenta el caso de una niña, 4º hijo de padres jóvenes, sanos, consanguíneos, que fue derivada a las 22 hrs. de vida desde un hospital periférico a la unidad de recién nacidos del Hospital regional de Temuco por presentar: ictericia neonatal precoz e hipotonía generalizada. Antecedentes de embarazo controlado, de evolución fisiológica, peso, talla, cc y Apgar normales. A su ingreso se describen convulsiones que no responden a tratamiento con fenobarbital, hiperbilirrubinemia, hipoactividad e hipotonía. En evaluación genética se describe: frente prominente, fontanelas anterior y posterior ampliamente abiertas, micrognatía, paladar ojival, cuello con piel redundante, soplo sistólico, hígado 2cm. bajo reborde costal, extremidades hipotónicas, clinodactilia D5 bilateral. Es evaluada por neurólogo, descartándose encefalopatía hipóxica. En sus antecedentes familiares destaca un hermano fallecido a los 2 meses de edad con fenotipo y evolución similar en el cual se plantearon los diagnósticos: Prader-Willi, Sind. Cerebro-Hepato-Renal, Glicogenosis. Por sus dismorfias, hipotonía y antecedentes familiares se plantea diagnóstico de Síndrome de Zellweger. Se solicitan exámenes: CPK normal, Bilirrubinemia 2,1 mg%, Ecografía cerebral: hidrocefalia leve, Eco abdominal: hepatomegalia, hidronefrosis, biopsia hepática y de piel sin resultado, determinación de Ac. grasos de cadena larga (realizados en USA) los que son compatibles con Adrenoleucodistrofia neonatal y Sd. Zellweger. Evoluciona con deterioro nutricional y psicomotor importante y con



deformación postural de extremidades inferiores. Fallece a los 9 meses debido a bronconeumonía por adenovirus. El examen anátomo-patológico concluye: alteraciones morfológicas compatibles con síndrome de Zellweger.

A pesar de no tener confirmación diagnóstica con análisis ultraestructural que muestre ausencia de peroxisomas, se puede concluir clínicamente que corresponde al grupo "a" de enfermedades peroxisomales debido a: las dismorfias descritas en ambos hermanos características del síndrome, la anormalidad de los Ac. grasos de cadena larga y los hallazgos anatomopatológicos.

#### 24.- HOSPITALIZACIÓN PSIQUIÁTRICA A TIEMPO COMPLETO. EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: UNA EXPERIENCIA CLÍNICA EN UN HOSPITAL PARISINO.

*Dr. Maturana, Alejandro. Depto. Psiq. Sur, U. de Chile.*

El siguiente reporte se enmarca en el contexto de una estadia de perfeccionamiento realizada entre 1995-1996 en un Servicio Docente Asistencial de Psiquiatría de Niños y Adolescentes, en el Hospital de la Salpêtrière de París.

Al responder a las diferentes demandas, una institución psiquiátrica infanto juvenil de hospitalización a tiempo completo, debe hacerlo a través de la elaboración de un proyecto terapéutico: en una reflexión propia y en un diálogo interactivo entre distintos interventores. Este proyecto debe basarse en una dimensión terapéutica que descansa sobre una base educativa. Es una realidad, que la hospitalización en psiquiatría infanto juvenil ha sufrido muchos cambios a través de la historia. Actualmente la reflexión versa en la hospitalización como una elección válida en el contexto de un proyecto terapéutico del niño, definiendo lugar, espacios, tiempos, cuidados corporales y psíquicos. Conformación del equipo de trabajo, objetivos terapéuticos y trabajo con padres e interventores externos. Estas acciones definidas a su vez en el marco de los principios institucionales, es decir, la institución como espacio de reencuentro, inhibidora de la excitación del niño y con una

función contendora, maternal y de espacio transicional. La decisión de hospitalización a tiempo completo se correlaciona con la intensidad de cuidados en salud mental, e introduce el factor de separación física que se concretiza con la hospitalización propiamente tal y con el de separación simbólica que se correlaciona con el trabajo terapéutico. La hospitalización en este marco conceptual tendría indicaciones bien específicas de acuerdo a: Diagnóstico, gravedad sintomática, tolerancia del medio, urgencias verdaderas... entre otras.

#### 25.- CONCEPTO DE TRABAJO DE EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO EN PSIQUIATRÍA DE NIÑOS Y ADOLESCENTES, EN UNA ESTRUCTURA DE HOSPITALIZACIÓN A TIEMPO COMPLETO. EXPERIENCIA CLÍNICA EN UN HOSPITAL PARISINO.

*Dr. Maturana, Alejandro. Depto. Psiquiatría Sur, U. de Chile.*

El siguiente reporte se enmarca en una experiencia clínica vivida en el trabajo directo con los Equipos de Salud Mental, en el contexto de una estadia de perfeccionamiento realizada entre 1995-1996, en el Servicio de psiquiatría Infanto Juvenil del Hospital de la Salpêtrière en París. Frente a la gran cantidad de conocimiento y técnicas, actualmente presentes en el área de la Psiquiatría de Niños y Adolescentes, se hace necesario la presencia en estructura y funcionamiento de un equipo que se conceptualiza como: MULTIDISCIPLINARIO.

Este equipo formado por distintos profesionales (psiquiatra, pediatra, psicólogo, psicoterapeuta, asistente social, enfermera, auxiliar de enfermería, reeducadores, educadores especializados, institutrices especializadas y profesores de enseñanza secundaria y secretaria) tendría un funcionamiento integral, pero con roles específicos a cada uno. Respondiendo a cada caso en particular pero con una respuesta que depende del funcionamiento democrático, de la jerarquía institucional, de la ideología básica, es decir del marco teórico existente, y de la dimensión terapéutica, es decir; la interacción entre cuidadores y cuidados.

Por último, el funcionamiento de este equipo, se

lleva a cabo a través de las Reuniones de Síntesis o Conferencias de Casos, pilar de la vida en equipo, con características particulares, y a través de las relaciones exteriores con los padres, con los administradores y con las distintas instituciones: educacionales y de cuidados psicológicos-psiquiátricos infanto-juveniles.

A través de esta evaluación, se plantean algunas acciones que pueden ser adaptables y útiles a la realidad de los Equipos de Salud Mental chilenos.

## 26.- TRASTORNOS NEUROPSIQUIATRICOS EN PACIENTES PEDIATRICOS QUE CONSULTAN A UN POLICLINICO DE GENETICA.

*Dra. López Grondona, Fermina. Hospital Dr. G. Fricke, Viña del Mar.*

Se presenta la experiencia de 18 meses de atención en el policlinico de Genética del Hospital Dr. G. Fricke de Viña del Mar, analizando la frecuencia de trastornos neuropsiquiátricos que se manifiestan en niños que consultan por probable patología genética ya sea en forma aislada, dentro de un síndrome malformativo o como un signo más en un niño dismórfico.

Se atendieron 220 pacientes pediátricos, de los cuales 109 (49,5%) presentaba retardo mental (RM). Además otros trastornos son retraso muscular, alteraciones de conducta, ansiedad, etc.

El diagnóstico más frecuente de consulta es el Síndrome de Down, seguido de una serie de síndromes de causa esporádica, monogénica y cromosómica. El análisis de los diagnósticos se realizará en extenso en la presentación.

Cabe señalar la importancia de la interrelación de los servicios de Genética y Neuropsiquiatría, para lograr una atención integral y tratar de determinar el diagnóstico etiológico en el mayor número posible de niños con alteraciones del desarrollo y/o síndromes polimalformativos, que en general se acompañan de algún trastorno de índole neuropsiquiátrico.

## 27.- FACTORES PRONOSTICOS EN EL TRATAMIENTO DEL SINDROME DE DEFICIT ATENCIONAL (SDA) CON HIPERACTIVIDAD.

*Fernández, Freya; Japaz, Oyoní; Olmedo, Alejandra; Fuentes, Ariel. Hospital Clínico San Borja Arriarán. (HCSBA)*

Introducción: La etiología del Síndrome de déficit atencional es hasta ahora desconocida y se estima que su prevalencia varía entre un 2 y 9%. El tratamiento por tanto es sintomático y multimodal, siendo habitual el manejo farmacológico con sicoestimulantes. En nuestra experiencia cerca del 20% de los niños con SDA no responde adecuadamente al tratamiento. El presente estudio fue realizado en el Programa de SDA del Servicio de Neurología Infantil del HCSBA durante el año 1996. El objetivo de este trabajo fue establecer factores pronósticos en el tratamiento del SDA. Para ello se diseñó un estudio de tipo caso control. Se consideró de buena evolución a aquellos niños cuyo test de Conners mejoró en al menos un 40% el puntaje inicial después de 6 meses de tratamiento. La muestra seleccionada correspondió a 10 casos de mala evolución y 40 controles que evolucionaron satisfactoriamente. A cada uno de ellos se le calculó un SCORE de 1 a 10 según el grado de desviación de la norma. Se estudiaron tres áreas: 1) AREA DEL NIÑO: (anamnesis, ex. neurológico, WISC-R, Bender, CAT, Conners del profesor y de los padres). 2) AREA DEL HOGAR: (test de Home, entrevista) y 3) AREA DE LA ESCUELA: (cuestionario al profesor, la madre y el niño). Cada área y cada uno de sus componentes recibió un determinado valor ponderado dentro del SCORE final. Los resultados fueron procesados por Análisis de covarianza. Resultados: Se observó que las diferencias entre ambos grupos, responsables de la mayor parte de la varianza, se encontraba en el área del niño, siendo también significativas las diferencias en el área del hogar y la escuela. El examen neurológico y la anamnesis no tuvieron un efecto significativo sobre el SCORE final. Consideramos que las repercusiones familiares y sociales de la ausencia de respuesta al tratamiento farmacológico ameritan la identificación de grupos de alto riesgo para los cuales es fundamental idear nuevas alternativas terapéuticas.

**Introducción:** La problemática sexual constituye un motivo de consulta y de preocupación frecuente por parte de los padres de jóvenes con discapacidad (física o mental) y de los profesionales que los atendemos. Observando la realidad del discapacitado encontramos una gran contradicción, pues el empeño, que se pone en capacitarlo y recuperarlo para la vida cotidiana normal, no se sigue en el área sexual. Ya sea por desconocimiento de los intereses, capacidades y derechos al respecto o porque los "mitos y tabúes" sexuales también los alcanza. **Objetivos:** 1) Inducir al razonamiento y diálogo sobre esta problemática. 2) Deducir la necesidad de una mayor apertura de Educación Sexual, que plantee soluciones educativas y morales en un marco de respeto por el discapacitado. **Método:** Se presentan 5 casos de jóvenes discapacitados, cuyo motivo de consulta se relaciona con aspectos afectivos y/o sexuales. Se plantean conceptos generales sobre la persona del discapacitado y de las reglas que rigen su conducta, aprendizaje y adaptación emocional. Se analiza el desarrollo y la motivación sexual en ellos, incluyendo la expresión de sus vivencias y necesidades de realización Social, Afectiva y Sexual. **Conclusión:** 1) El desarrollo y la motivación sexual en el discapacitado no difiere esencialmente del de los jóvenes "normales". Ambos se rigen por aprendizaje social-ambiental entrelazado con las raíces biológicas propias de la especie. 2) Pensamos que urge la elaboración de un Programa de Educación Sexual, a nivel Ministerial (Salud - Educación), que se imparte a la familia y jóvenes discapacitados a través de las Escuelas Diferenciales y Talleres laborales, y que basados en el respeto por las necesidades, derechos y capacidades de estos jóvenes incluya información sobre los aspectos biológicos, médicos, sociales y legales que correspondan.

29.- SINDROME HEMISFERIO DERECHO, ESTUDIO PROSPECTIVO. PRESENTACION DE TRES CASOS.

*Dra. Venegas, Viviana; Dr. Manriquez, Marcos; Flgo. Prieto, Hector; Flgo. Segura, Hugo; Ps. Morales, Ana; Ps. Caballero, Soledad; EU Nuñez, Beatriz; Dra. Rona, Eva. Servicio de Neuro-*

Desde 1973 cuando Denckla correlacionó la disfunción del hemisferio derecho con un espectro de comportamientos característicos, se han publicado muchos estudios sobre este cuadro, en los cuales se ha ido delimitando ciertos elementos clínicos que apoyan el diagnóstico, tales como: trastorno en la conducta y comunicación social, síntomas de déficit de atención, hallazgos neuropsicológicos (CI concordante, disgrafía, alteraciones visoespaciales), alteraciones fonoaudiológicas de la prosodia, evidencias de disfunción neurológica izquierda y antecedentes familiares.

Al ser éste un cuadro con un variado espectro clínico, se hace necesario un enfoque multidisciplinario para llegar a su diagnóstico.

La finalidad del estudio fue objetivar la posibilidad de llegar al diagnóstico de este síndrome, y ver prevalencia en los pacientes consultantes del servicio, nuestro equipo multidisciplinario diseñó un protocolo de estudio a los pacientes que estaban en control por diferentes patologías neuropsiquiátricas y que tuvieran una clínica compatible. En esta oportunidad exponemos el protocolo realizado y los hallazgos en tres casos clínicos, que a nuestro parecer reúnen las características necesarias.

30.- ACCION DEL METILFENIDATO SOBRE LAS PRUEBAS COGNITIVAS Y SOBRE LOS RITMOS CEREBRALES ESTUDIADOS EN REGISTROS CUANTIFICADOS.

*Dra. Chiofalo S., Nelly; Dr. Soto G., Eugenio; Sr. Ferreira B., Jorge TM.; Sr. Avila M., Marcos T. Computación; T.E.E.G. Díaz F., Avelina. Centro de Exploración Funcional del Cerebro.*

**Objetivo:** Evaluar la conducta de la actividad cerebral en estudio electroencefalográfico cuantificado con el uso del psicoestimulante Metilfenidato.

**Metodología:** Se evaluaron 20 niños y adolescentes entre 7 y 18 años, portadores de Déficit Atencional, derivados para estudio de los efectos de esta droga. Se realizó un estudio basal y de pruebas cognitivas y un estudio similar posterior

a la administración del medicamento, observándose el desplazamiento que normalmente presentan los ritmos cerebrales durante las funciones mentales. Separadamente se analizó el comportamiento del fármaco sobre la actividad basal.

**Resultados:** Ocho de los 20 casos mejoraron en la ejecución de las pruebas cognitivas y sus consecuentes mutaciones de ritmos entre 51 y 100%; en tanto 12 oscilaron sus resultados entre 0 y 50%. Cuatro de los que obtuvieron respuesta más baja: 0-25% presentaban epilepsia y en 3 de ellos se acentuaron sus anomalías E.E.G. después de la ingesta de Metilfenidato.

De los 8 casos que mejoraron sobre un 50%, 3 presentaban epilepsia y 2 acentuaron las alteraciones eléctricas previas.

De los pacientes que no presentaban epilepsia, es decir 13 casos, 6 aumentaron o generaron anomalías eléctricas con el uso del Metilfenidato. Se ilustran algunos de estos casos con EEG cuantificado.

**Conclusiones:** La efectividad del Metilfenidato en el rendimiento de las funciones cognitivas debe ser evaluado junto a los posibles efectos de la droga sobre la actividad eléctrica cerebral básica, especialmente en pacientes.

### 31.- EL SINDROME DE DEFICIT ATENCIONAL DESDE UNA PERSPECTIVA PEDAGÓGICA.

**Benavente Kunz, M. Angélica; \*Prof. Patrocinante Dr. Moya Ureta, Carlos. Universidad de Concepción, \*Universidad Metropolitana de Ciencias de la Educación.**

En este estudio se explora la problemática de los niños diagnosticados con el Síndrome de Déficit Atencional desde una perspectiva pedagógica. Analizando los factores que permiten diagnosticar esta patología. Seleccionamos un grupo de estudio, observando durante seis meses sus comportamientos en el colegio y en el hogar.

Aplicamos esquemas de enseñanza-aprendizaje diseñados para este trabajo. Se comprueba que la metodología aplicada, modifica el compor-

tamiento de los niños diagnosticados, lográndose integrarlos significativamente al sistema escolar común.

Pensamos que el sistema educativo chileno, actual no está preparado para diagnosticar a los niños con alteraciones en el desarrollo intelectual o físico en la educación regular.

### 32.- COMITE DE ETICA, SERVICIO DE PEDIATRIA HOSPITAL CARLOS VAN BUREN, VALPARAISO.

**Novoa S., Fernando; Quinteros J. Fernando; Montecinos P., Tomás; As. Social Soto G., Alicia, Rabina Dra. Botz, Analía.**

La preocupación por la ética y particularmente por la Bioética, expresan la relevancia asignada por la medicina actual a valores y principios relativos a la naturaleza humana, y a los límites del progreso científico y tecnológico aplicables al hombre. El estudio de los dilemas éticos involucrados en las decisiones médicas constituyen objeto de la Ética Clínica.

Con el objeto principal de desarrollar y promover temas relacionados, en el ámbito pediátrico, en Enero del presente año se constituye esta unidad, vistos las necesidades de los pacientes de informarse y de los médicos para una mejor protección y atención de sus enfermos. Ya en el año 1995 se dictaron conferencias sobre aspectos éticos médicos en Hospitales de la región, a la vez que se reinician labores del Comité de Ética Hospital Carlos Van Buren.

Se definen Funciones, Metodología de Análisis y Composición de Comité se destaca beneficios de la actividad del Comité de Ética en Servicios Clínicos en mejorar relación médico-paciente.

Se propone esquema y requisitos de información que requiere Comité de Ética para opinar en Casos Clínicos y Trabajos de Investigación Clínica:

- Evaluación Trabajos de Investigación: a) Autor, b) Objetivos, c) Procedimientos y Selección de muestra, d) efectos predecibles, e) alternativas de tratamientos, f) información a padres o pacientes, g) opción de retiro investigación, h)

seguridad de recibir tratamiento en caso retro,  
i) consentimiento informado.

- Evaluación Casos Clínicos: a) Identificación del paciente, b) Resumen Clínico, c) Diagnóstico, d) alternativas de tratamiento, e) opinión familiar, f) opinión paciente competente, g) informe social, h) presencia médico tratante.

Se subraya la necesidad de que tanto los miembros del Comité como el resto de profesionales se capaciten en la evaluación de dilemas éticos.

Se da cuenta de las conclusiones del Comité en relación a: Programa Trastornos Metabólicos y Screening en Recién Nacidos, Uso Experimental del Anticonvulsivantes en Niños, Tu Cerebral inoperable, Status Convulsivo Refractario.

### 33.- CARACTERISTICAS DE LA CONSULTA NEUROLOGICA INFANTIL EN EL CONSULTORIO DE ESPECIALIDADES DEL HOSPITAL DE QUILPUE

*Pinilla Ramirez, Nelly. Servicio de Pediatría, Hospital de Quilpué.*

Con una población asignada al Hospital de Quilpué de 54.071 niños provenientes de las comunas de Quilpué y Villa Alemana, se genera una cantidad aproximada de 50 interconsultas por mes en Neurología Infantil. Contando con una cantidad de 200 interconsultas no resueltas a Marzo de 1994, se decide la organización de un policlinico de Salud Mental Infantil, a cargo de un médico integral capacitado, con el apoyo de un Neurólogo Infantil una vez por mes durante el primer año.

Los objetivos del trabajo son conocer la morbilidad en neurología infantil en la población asignada, precisar algunas variables epidemiológicas de esta población y evaluar el impacto en las listas de espera de esta patología. Se analiza en forma prospectiva a contar de Mayo de 1994 hasta Marzo de 1996 el 100% de los ingresos al programa de atención neurológica infantil, derivados al Consultorio de Especialidades de Quilpué. Por cada paciente se elabora una ficha conteniendo datos de identificación, diagnóstico, lugar y fecha de referencia, fecha

de atención y manejo. En un periodo de 22 meses se han atendido 523 pacientes nuevos. En la mayoría de ellos, se ha llegado a un diagnóstico neurológico y se han iniciado las líneas para resolver la patología en forma local o con la derivación correspondiente a un centro de mayor complejidad. (64 pac. 12,2%). La consulta se distribuyó en: hombres 325 pac. (62,1%) y mujeres 198 pac. (37,9%). La distribución por edad fue de: 0 a 2 años: 97 pac. (18,5%); 2 a 6 años: 151 pac. (28,9%); 6 a 12 años 202 pac. (38,6%); 12 y más: 83 pac. (15,9%). La patología más prevalente fue: trastornos emocionales (n=78; 14,9%); síndrome convulsivo febril (n=68; 13,0%); déficit atencional (n=49; 9,4%); epilepsia (n=43; 8,2%); cefalea (n=31; 5,9%); hiperactividad (n=29; 5,5%). El impacto en las listas de espera fue tal, que en la actualidad no hay retraso en la atención, resolviéndose los casos nuevos dentro del mes de la derivación. El manejo oportuno de la patología neuropediátrica permite al paciente un mejor desarrollo de sus potenciales psicofísicas y sociales. La creación de una consulta neuropediátrica a cargo de un médico capacitado ha permitido solucionar totalmente las listas del área. Este estudio ha permitido reconocer las patologías más frecuentes y además apreciar que la prevalencia de las enfermedades neurológicas es comparable con la de otros centros.

### 34.- FACTORES DE RIESGO DEL DESARROLLO PSICOMOTOR EN PRE-ESCOLARES PUNTA ARENAS 1995.

*Alvarez S., Ida; Bahamonde D., Nancy; Montiel A., Olga; Oyarzo P., Marisol; Volásquez M., Eduardo; Villarroel S., Ivonne. Dirección del Servicio Salud, Magallanes.*

Se estudió la relación de variables biosociales con el déficit del desarrollo psicomotor en niños pre-escolares que asistieron a control de salud, y fueron evaluados con el Test TEPSI, en los Consultorios Generales Urbanos de la ciudad de Punta Arenas de Enero a Junio de 1995.

Se estudiaron un total de 132 pre-escolares, de los cuales 66 niños correspondieron al 100% de los menores con déficit en su desarrollo psicomotor y su grupo control. Considerando que

el niño está inserto en un sistema biosocial y que son múltiples los factores que pueden influir en su desarrollo psicomotor, esta investigación pretende contribuir a determinar los factores de riesgo biosociales asociados a déficit de desarrollo psicomotor.

### 35.- EPILEPSIAS PARCIALES NO IDIOPÁTICAS EN NIÑOS.

*Coria de la Hoz, Carolina; López Saffie, Isabel; Troncoso Azócar, Ledia; Troncoso Schifertli, Mónica. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán, Dpto. Pediatría. Facultad de Medicina-Centro. Universidad de Chile.*

**Objetivo:** Describir características clínicas de las epilepsias parciales no idiopáticas (EPNI) en niños. Intentar delinear síndromes más frecuentes, identificar factores de pronósticos.

**Pacientes y Método:** Revisión de fichas clínicas de pacientes 1) en control actual 2) que presenten sólo crisis parciales 3) que no correspondan a epilepsias parciales idiopáticas del niño.

**Resultados:** Se presentan 28 casos, 14 niñas y 14 niños, con edad X: 9,6 años (+3,9), y un seguimiento de 1-12 años. La edad de inicio de EPNI fue de 39,6 meses (+26,9). Ocho (28,6%) pacientes presentaron convulsiones febriles previas. Doce casos (42,8%) son criptogénicos y 16 (57,1%) sintomáticos, con alteraciones presumiblemente prenatales en 8 pacientes y per o postnatales en 8 casos. 41,6% tiene claro déficit motor, con 9 casos de hemiparesia. 39,2% (11 casos) de los casos tienen CI normal. Diez pacientes presentan crisis parciales simples (CPS) y 18 complejas (CPC). La semiología ictal incluye componentes motores (19), psíquicos (8), autonómicos (6), automatismos (6), somato-sensoriales (2), vértigo (1), visuales (1). El EEG mostró actividad epiléptica específica localizada, concordante con la semiología y la etiología en 19 casos (68%). Tres casos se encuentran sin crisis, 8 presentan hasta 4 episodios/año, 10 hasta 4 episodios/mes y 9 sobre 4 episodios/mes. Nueve pacientes, 7 niñas, presentaron un síndrome parcial lesional con hemiparesia y crisis con semiología motora.

**Conclusiones:** La presencia de CPC, y la etiología criptogénica se asocian a una peor evolución. La menor edad de inicio se asocia a menor CI. La mayor frecuencia de semiología ictal motora se explicaría por su detección más fácil en este grupo etario. Se enfatiza la dificultad de reconocer CPC en lactantes.

### 36.- ANALISIS CLINICO ELECTROFISIOLOGICO DE MIOCLONIAS EN 64 PACIENTES.

*Avaria, M.A.; Ríos L., López, I; Troncoso, L.; Troncoso, M. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán.*

**Introducción:** El estudio clínico electrofisiológico de las mioclonías permite distinguir entre mioclonías corticales y subcorticales, lo que orienta hacia etiología y tiene implicancias para el tratamiento. Como paso preliminar a un protocolo de estudio se analizaron 64 pacientes con mioclonías en forma retrospectiva, para definir el estudio realizado, etiologías encontradas y el aporte de la clínica y EEG en la identificación de la patogenia, etiología y pronóstico.

**Método:** Se revisaron 64 fichas de pacientes hospitalizados entre Enero '91 y Julio '96, haciendo análisis clínico y electroencefalográfico.

**Resultado:** De acuerdo al análisis nuestros pacientes se clasificaron como: S. Lennox Gastaut 12, epilepsia mioclónica progresiva 17, epilepsia mioclónica severa infantil 6, PEESA 4, opsoclonus mioclonus 3, epilepsia mioclónica juvenil 3, otras categorías 19.

**Conclusiones:** 1) La presencia de mioclonías en nuestra muestra se asoció a una alta probabilidad de enfermedad degenerativa del SNC o de una encefalopatía grave. 2) Las formas de mioclonías benignas están subrepresentadas en esta muestra, debido a la forma de selección de ésta y por tratarse de un trabajo retrospectivo. 3) El EEG fue útil en el 71% de los pacientes para definir etiología, clasificación sindrómica y/o pronóstica. 4) Las características de las mioclonías no se correlacionaron con un diagnóstico etiopatogénico. Esto probablemente sea por un inadecuado registro de estas. 5) Estos resultados sirvieron para modificar el protocolo

de estudio prospectivo de mioclonias que se está llevando a cabo, especialmente en lo que respecta a la descripción clínica.

### 37.- CONVULSIONES FEBRILES. SEGUIMIENTO DE 117 PACIENTES.

**Birke Luttecke, María Eliana; Cid K., María Eugenia.** Hospital Regional Antofagasta.

Las convulsiones febriles (CF) son descargas neuronales que ocurren entre los 3 meses y los 5 años asociadas con fiebre y sin evidencias de infección intracraneana.

El objetivo de esta presentación es conocer las características y evolución de las CF en un estudio retrospectivo de 117 pacientes con primera convulsión entre Enero 1990 y Diciembre 1993 con seguimiento neurológico hasta Diciembre 95.

Se analizan las principales características en cuanto a sexo, antecedentes perinatales, familiares, edad de primera crisis, tiempo de recurrencia y factor desencadenante. Se realizó evaluación de desarrollo psicomotor y examen neurológico.

Un 76% se catalogó como CF simples y 24% CF complejas, 20,5% evolucionó a epilepsia destacando entre ellas, un 54,1% de crisis complejas, 46,6% con antecedentes de epilepsia familiar y 4,3% de examen neurológico anormal. Destaca el alto porcentaje de evolución a epilepsia lo que hace necesario ser cauto en el pronóstico y realizar seguimientos a largo plazo.

### 38.- ANALISIS MULTICENTRICO DE CONVULSIONES FEBRILES.

**Amarales, Claudia; Birke, María Eliana; Cid, María Eugenia; Jaldin, Vilma; Leiva, Heidy, Gajewski, Carmen.** Hospitales Regionales de Punta Arenas, Antofagasta y Rancagua y Liga Chilena contra la Epilepsia.

Se describe la forma de presentación y evolución de convulsiones febriles de 494 pacientes, que consultaron entre 1992-1994 en la II (n=117), VI (n=280), XII (n=47) y Liga (n=50). Un 57% son hombres. La edad de la primera crisis fluctúa entre los 6 meses y 3 años.

En 74% de los pacientes la primera crisis fue simple. El desarrollo psicomotor se encuentra alterado en un 22% en la II Región, lo cual es bastante más elevado que en los otros centros, predominando el trastorno de lenguaje. Asimismo es llamativo el desarrollo de epilepsia en este centro (23,9%), comparado con una cifra cercana al 2% en los otros centros. De los pacientes que desarrollaron epilepsia en Antofagasta un 57% se presentó como convulsión febril simple.

Se obtuvo el antecedente familiar de epilepsia entre 29 y 37% de los casos y de convulsiones febriles entre 2,1 y 25,5% de los pacientes.

Cerca del 50% de los pacientes han recibido tratamiento con fenobarbital, por períodos de 24 a 48 meses. En menor porcentaje se utiliza el ácido valproico.

El porcentaje de abandono de tratamiento y de controles va entre 5,9% en la II y 19,3% en la VI Región.

Los rasgos generales la evolución descrita en la literatura para las convulsiones febriles, es similar a la de los centros estudiados.

### 39.- VALOR PRONOSTICO DE LA EVOLUCION DEL EEG EN NIÑOS CON EPILEPSIA TRATADOS POR 2 AÑOS.

**Carrizosa, Jaime; Devilat, Marcelo.** Programa de Epilepsia, Servicio de Neurología y Psiquiatría Infantil. Hospital Luis Calvo Mackenna. Grupo Chileno de Epilepsia.

La importancia del EEG en el pronóstico en los niños con epilepsia a los que se les retira la medicación, es controvertida y no existe consenso acerca de la relevancia de la evolución de este examen.

El objetivo de esta presentación es determinar el valor pronóstico del EEG al suspender los antiepilépticos y la evolutividad del examen en 75 niños con epilepsia tratados en promedio por 29,9 meses (22-60 meses) sin crisis.

Cincuenta y un pacientes (68%) tenían un EEG presuspensión inespecífico o normal, y 24 (32%) lo tenían específico. De estos últimos, 11 (45,8%)

recayeron, en tanto que también volvieron a tener crisis 25 (49%) pacientes que presentaron EEG pre-suspensión de carácter inespecífico o normal. La diferencia entre ambos grupos no fue de significación.

Doce de 13 pacientes sin recaída y con EEG pre-suspensión específico (92, 3%), modificaron su EEG post-suspensión hacia hallazgos inespecíficos o normales. A su vez de 11 pacientes con recaída y con EEG pre-suspensión específico, sólo 1 (9,1%) modificó su trazado post-suspensión hacia lo normal. La diferencia entre ambos fue significativa.

Se concluye que los hallazgos pre-suspensión, en el EEG, a pesar de lo reducido de la muestra, no influyen en el pronóstico, al suspender los antiepilépticos. Sin embargo la transformación del EEG específico hacia lo inespecífico o normal está fuertemente asociada a una buena evolución, y a su vez la persistencia de trazados específicos después de la suspensión está ligada a un mayor riesgo de recaídas.

#### 40.- RIESGOS DE RECAIDAS EN NIÑOS CON EPILEPSIA TRATADOS POR 2 AÑOS.

*Dr. Carrizosa, Jaime; Dr. Devilat, Marcelo. Programa de Epilepsia. Servicio de Neurología y Psiquiatría Infantil. Hospital Luis Calvo Mackenna. Grupo Chileno de Epilepsia.*

Los factores que predicen recaída en niños con epilepsia después de suspender la medicación son variados, pero aún no hay consenso al respecto entre los investigadores.

El objetivo de esta presentación es comunicar nuestra experiencia acerca de los factores que pueden predecir recaídas en niños con epilepsia tratados por 2 años.

La muestra está compuesta por 75 niños a quienes se les suspendió la medicación (1990-1996) al cabo de 2 años sin crisis. Treinta y nueve (52%) de ellos no recayeron después de ser observados por 33 meses en promedio (24 a 77 meses) sin medicación. Treinta y seis pacientes (48%) volvieron a presentar crisis epilépticas después de retirar el antiepiléptico.

Se analizaron las siguientes variables que no resultaron ser significativas como predictorias: sexo, etiología, edad de inicio, antecedente familiar, número y tipo de crisis, tipo de síndrome, exámen físico, medicamentos utilizados, EEG y trastornos madurativos. De los 75 pacientes, 14 niños tenían retardo mental. En ellos, 10 recayeron y 4 no lo hicieron. La diferencia resulta ser significativa ( $p < 0,005$ ).

Se concluye que siendo la presente muestra bastante homogénea sólo resultó ser variable significativa de riesgo de recaer, el retardo mental.

#### 41.- PRONOSTICO EN NIÑOS CON EPILEPSIA TRATADOS POR 2 AÑOS DESPUES DE SUSPENDER LA MEDICACION.

*Devilat, Marcelo; Carrizosa, Jaime. Programa de Epilepsia. Servicio de Neurología y Psiquiatría Infantil. Hospital Luis Calvo Mackenna. Grupo Chileno de Epilepsia.*

Alrededor del 30% de los niños con epilepsia recaen después de ser tratados por lapsos variables. En nuestra experiencia, un tercio de los pacientes lo hacen después de recibir tratamiento por 5 años (1983 y 1986).

El objeto de esta investigación fue determinar el riesgo de recaídas en niños con epilepsia después de un tratamiento de 2 años con antiepilépticos y observados al menos 2 años después de suspendida la medicación (1990-1996).

La muestra se originó de 115 pacientes en los que se les suspendió la medicación después de un periodo de 29,9 meses en promedio (21-60 meses) sin crisis. Setenta y cinco de ellos continuaron con sus controles hasta el fin del estudio. Cuarenta niños no concurren a sus controles y fueron excluidos. La mayoría de los enfermos tenía un EEG normal o inespecífico al retiro de los antiepilépticos ( $n=51,68\%$ ). Los niños que no recayeron fueron observados por 33 meses en promedio (24-77 meses), después de suspendidos los medicamentos.

Treinta y nueve (52%) pacientes no recayeron



en tanto que 36 (48%) volvieron a tener crisis epilépticas.

Las recaídas se produjeron durante la suspensión del antiepiléptico en 11 pacientes (30,6%;x3,8 meses: 1-12 meses), en tanto que en 25 (69,4%;x14,6 meses: 1-72 meses) la recaída ocurrió después de la suspensión.

Se concluye que el tratamiento por 2 años origina aparentemente más recaídas que aquel que se efectúa por lapsos más prolongados, pero si se considera que cerca de un tercio de los pacientes a los que se les suspendió la medicación no volvieron a control, el porcentaje de recaídas para el grupo total debería ser sensiblemente menor. Se observó además que las recaídas, en su mayoría, ocurren en forma precoz.

#### 42.- EVOLUCION DE LOS NIÑOS CON EPILEPSIA TRATADOS POR 2 AÑOS QUE RECAEN AL SUSPENDER LA MEDICACION.

*Dr. Devilat, Marcelo; Dr. Carrizosa, Jaime. Programa de Epilepsia. Servicio de Neurología y Psiquiatría Infantil. Hospital Luis Calvo Mackenna. Grupo Chileno de Epilepsia.*

Al suspender los antiepilépticos, un tercio de los niños recaen, pero no existe suficiente experiencia acerca de la evolución posterior de estos pacientes.

El objetivo de esta presentación es informar acerca de la evolución de los niños con epilepsia que han recaído al suspender la medicación.

Después de tratar por dos años a 75 niños (1990-1996), se les retiró el tratamiento antiepiléptico y 39 de ellos recayeron entre un mes y 78 después de la suspensión. En todos los pacientes se reinstaló la terapia.

Se excluyeron del análisis 5 pacientes (13,9%), 19 (52,8%) están actualmente en tratamiento o en segunda suspensión, 7 niños (19,4%) fueron dados de alta después de una segunda cura de 2 años y al menos 2 a los de observación sin crisis y 5 (13,9%) enfermos volvieron a recaer.

Se concluye, a pesar de ser aún pocos casos, los pacientes que recaen después del

tratamiento antiepiléptico deberían tener una segunda oportunidad de suspensión del medicamento.

#### 43.- DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: ANALISIS DE 61 CASOS.

*Kleinsteuber S., Karin; Avaria B., M.A. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán.*

**Introducción:** La distrofia muscular de Duchenne (DMD) constituye la enfermedad neuromuscular más frecuente en niños. Se asocia a ausencia de una proteína muscular, la distrofina, y el gen responsable se ubica en el cromosoma X, locus Xp21. Aunque la mayoría de los casos son hereditarios, hasta un tercio pueden ser esporádicos. Cursa con debilidad muscular progresiva, pérdida de la deambulación antes de los 15 años y fallecimiento hacia fines de la segunda década. El diagnóstico se establece en base a: clínica, CPK elevada, biopsia muscular y en la actualidad, demostración de la ausencia de distrofina en músculo, y de la mutación del gen mediante genética molecular.

**Objetivos:** Considerando la importancia del diagnóstico precoz, para consejo genético oportuno y por los riesgos anestésicos asociados, sumando a la falta de disponibilidad, en nuestro país, de las técnicas de genética molecular y/o detección de distrofina, se revisan las características clínicas y de laboratorio de una serie de DMD.

**Material y Método:** Se analizaron las fichas clínicas de 61 casos de DMD, diagnosticados en nuestro servicio desde 1980 a 1996, evaluando síntomas de presentación, edades de inicio, consulta y diagnóstico, examen clínico, historia familiar y estudio de laboratorio.

**Resultados:** Los síntomas se iniciaron en promedio a los 1,5 años, siendo los motivos de consulta más frecuentes las alteraciones de la marcha y caídas. La latencia entre el diagnóstico y la edad de inicio fue en promedio de 3,6 años (DS: 2,0), y entre la primera consulta efectuada a médico y el diagnóstico de 2,7 años (DS:1,8). Sólo 19,6% de los pacientes fueron referidos adecuadamente; y 45,9% fueron sometidos a

algún tipo de intervención ortopédica (principalmente uso de plantillas) antes de establecerse el diagnóstico. La edad de adquisición de la marcha fue tardía (después de los 18 meses) en 50,8%, pero sólo el 13% fueron referidos para estudio. Antecedentes familiares de DMD se encontraron en 26%. En todos los pacientes había debilidad en cintura pelviana moderada a severa al momento del diagnóstico y arreflexia patelar en 95%. Diez presentaban imposibilidad para incorporarse del suelo, y el resto lo hacía mediante la maniobra de Gowers. Fue evidente CI bajo en 49%. CPK elevada se constató en todos, en 81% sobre 3.000. De los pacientes con biopsia muscular, en todos era consistente con DMD. De los pacientes con espirometría, en 62% era normal y en 34% había restricción leve a moderada.

**Conclusiones:** Los síntomas de la DMD se inician precozmente, antes de los 2 años con alteración de la marcha y caídas, que se interpretan frecuentemente como alteraciones ortopédicas, lo que lleva a tardanza en el diagnóstico determinando consejo genético tardío. Clínica, CPK elevada y hallazgos de la biopsia permiten precisar el diagnóstico. Se recomienda por tanto: evaluación y estudio (CPK) en todo niño mayor de 18 meses que no camine y/o que presente dificultades para incorporarse del suelo.

#### 44 - MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA DE PREDOMINIO FASCIOESCAPULOHUMERAL: RESPUESTA A LA TIMECTOMIA.

*\*Erazo Torricelli, Ricardo; \*\*Stuardo Luengo, Andrés; \*González LLanos, Ramón. \*Hospital Luis Calvo Mackenna, \*\*Hospital del Salvador.*

La miastenia gravis adquirida tiene un reconocido origen autoinmune, pero no hay consenso respecto a los efectos beneficiosos de la timectomía, especialmente en el niño. Presentamos dos niños de 12 años, con historia clínica similar, sin antecedentes familiares de miastenia gravis y otras patologías neuromusculares o autoinmunes, y que tuvieron desarrollo psicomotor normal hasta el inicio de los síntomas. En ambos la enfermedad se desarrolló en forma larvada, en el transcurso de varios meses. El signo más destacable fue la rinofonía y disfonía que motivó tratamiento por ORL en uno de los niños.

Posteriormente apareció debilidad de cinturas de franco predominio escapular. Al momento de la consulta neurológica se observa diplegia facial severa, cefaloparesia, rinofonía marcada y la debilidad segmentaria ya descrita. No se aprecia ptosis palpebral ni oftalmoparesia externa. El estudio electrofisiológico mostró decremento miasténico de los potenciales, por lo que se inicia tratamiento con anticolinesterásicos, llegando a dosis de 30 mg. cada 3 horas de neostigmina, con escasa regresión de la sintomatología. TAC de tórax muestra timo normal en los dos niños. Estudio de T3, T4 y TSH resultó normal. Se practica timectomía al año de evolución en un caso y a los 4 meses en el otro. Ambos experimentan notable mejoría clínica, por lo cual se retira gradualmente el medicamento en el lapso de 1 mes. Actualmente, 1 1/2 y 3 años después de la timectomía, los dos niños continúan asintomáticos y con estudio electrofisiológico normal. Postulamos que aquellos pacientes con miastenia gravis atípica, sin compromiso ocular, responden mejor a la timectomía.

#### 45.- KEARNS-SAYRE ASOCIADO A NEUROPATIA Y SINDROME DE FANCONI.

*\*Erazo, Ricardo; Harun, Abdhala; Hunter, Bessie; Ferrada, Verónica; Burón, Verónica; \*\*Mujica, Máximo. \*Servicio de Neurología y Psiquiatría-Unidad de Lactantes, Hospital Luis Calvo Mackenna, \*\*Clínica Alemana.*

Los trastornos del metabolismo oxidativo mitocondrial producen compromiso multisistémico que involucra diferentes órganos: cerebro, músculo, retina, corazón, hígado, riñón y sistema nervioso periférico. Sin embargo, clínicamente predomina la encefalopatía y el compromiso muscular por lo cual se denominan encefalomiopatías. El diagnóstico se apoya en estudios de neuroimagen, biopsia muscular, lactacidemia en sangre LCR, y análisis de ADN mitocondrial. Presentamos un caso recientemente estudiado y diagnosticado en nuestro hospital.

Pre-escolar de 4 años, sexo masculino, hijo de padres sanos, no consanguíneos, que muestra un desarrollo psicomotor y nutricional normal hasta el 8<sup>o</sup> mes, edad en que se detecta

detención de la curva de crecimiento, fatigabilidad, hipotonía y RDSM. Ingresa para estudio de tubulopatía, (Síndrome de Fanconi) destacando al examen físico talla baja, desnutrición crónica compensada, hipotonía, debilidad muscular, arreflexia OT, ptosis palpebral, oftalmoparesia externa, probable hipoacusia, retraso cognitivo y del lenguaje.

Del estudio destaca ácido láctico persistentemente elevado en sangre y LCR (5 a 8 mmol/l), ácido pirúvico elevado (0,78 mg/dl), relación lactato/piruvato elevada, EMG y VCN compatible con neuropatía de predominio axonal, PEAT que revelan hipoacusia neurosensorial bilateral moderada, ecocardiograma con hipertrofia del septum, proteínorraquia de 140 mg/dl, RNM cerebral: hiperintensidad de núcleos pálidos (T2), biopsia muscular por punción: fibras rojas rasgadas, y análisis de ADN mitocondrial en sangre que resulta negativo para MELAS y NARP. Se trata con carnitina, coenzimo Q10, Vit B1, B2, C Y K, observándose discreta mejoría, pero fallece pocos días después del alta de bronconeumonía bacteriana.

#### 46.- EFECTO DE LA RESTRICCIÓN TEMPRANA DE MOVIMIENTO SOBRE EL DESARROLLO CITOARQUITECTÓNICO DEL CORTEX CEREBELOSO.

*Pascual Urzúa, Rodrigo y Valero Cabré, Antoni. Facultad de Salud, Universidad Católica del Maule, Talca. Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Barcelona. España*

Numerosas evidencias experimentales han demostrado que el tejido neural puede ser modificado estructuralmente en respuesta a variables ambientales, especialmente cuando intervienen durante etapas postnatales tempranas. Dichos cambios ambiente-dependientes han sido demostrados en diversas áreas cerebrocorticales (motora, somestésica y visual). Recientemente se ha reportado (electrofisiológica y metabólicamente) que el cerebro juega un importante rol en tareas de aprendizaje motor y discriminación sensorial, sugiriendo que este tejido a pesar de su estereotipada citoarquitectura, altamente conservada en la filogenia posee cierto grado de capacidad plástica adaptativa. En la presente

investigación se evalúa si la restricción temprana de movimiento produce modificaciones bioestructurales plásticas en el córtex cerebeloso. Se utilizaron 48 ratas albinas de la cepa Sprague-Dawley. El 50% de los sujetos fueron sometidos a una importante limitación de movimiento localizándolos individualmente en pequeñas jaulas de restricción entre los días postnatales 18 y 31. El 50% restante (grupo control) se mantuvo en jaulas de tamaño estándar para este tipo de animal. El día postnatal 31 se evaluó su conducta exploratoria, siendo sacrificados al día siguiente y sus cerebelos procesados por el método de Golgi-Cox-Sholl. Se reprodujeron bajo cámara lúcida (400x) un total de 1106 neuronas de Purkinje localizadas en la región vermiana, estudiándose su desarrollo dendrítico. Los resultados obtenidos mostraron que los sujetos expuestos a restricción de movimiento presentan un marcado deterioro dendrogenético ( $p < 0,01$ ); datos consistentes con su pobre capacidad de exploración locomotriz. En conclusión, en la presente investigación se demuestra que las neuronas de Purkinje modifican su perfil morfológico en respuesta a la restricción temprana de movimiento.

#### 47.- CARACTER PREDICTIVO DEL REFLEJO PRENSOR PLANTAR.

*Dra. Delgado, V.; Klga, Ramirez, O. Instituto de Rehabilitación Infantil, Valparaíso.*

Es de conocimiento general que el diagnóstico oportuno de cualquier alteración mejora en cierta medida el pronóstico, al permitir iniciar precozmente una terapia. Esto es igualmente válido para la pesquisa de alteraciones cerebromotrices o del desarrollo motor en general.

El objetivo de este trabajo es evaluar la utilidad del reflejo motor normal o anormal en comparación a otros parámetros como Apgar o factores de riesgo.

Se evaluó el Reflejo Prensor Plantar (RPP) en 98 Recién Nacidos, a la vez que se determinó la presencia o no de factores de riesgo, entre ellos de un bajo puntaje de Apgar. De ellos, 38 pudieron ser reevaluados a los 8 meses de edad, encontrándose en 10 un desarrollo alterado, no

Parálisis Cerebral. De esos niños, ninguno había tenido un Apgar bajo, 6 tenían algún factor de riesgo y 6 habían tenido un RPP anormal. Pero de los 10 lactantes, 8 habían tenido o factores de riesgo o un reflejo anormal inicialmente. Por otro lado, de los 28 con un Desarrollo Normal, 14 (50%) tenían algún factor de riesgo, sólo 8 (28%) habían tenido un RPP alterado y 6 (21%) tenían ambos. De esto se desprende que al agregar a la evaluación el RPP, disminuye tanto la aparición de falsos negativos como positivos en la pesquisa precoz de alteraciones del desarrollo motor.

#### 48.- DIAGNOSTICO PRECOZ DE ALTERACIONES CEREBROMOTRICES.

*Dra. Delgado, Vronica. IRI, Valparaso.*

El diagnstico precoz ocupa hoy en da un lugar muy importante en la medicina, independientemente de la patologa de la cual se trate, ya que obviamente permite iniciar tempranamente el tratamiento y as aminorar los daos producidos por una determinada lesin. El objetivo principal de este trabajo es evaluar la eficacia del diagnstico neurokinesiolgico en la pesquisa precoz de alteraciones cerebromotrices. Este mtodo considera la evaluacin de la motricidad espontnea, los reflejos primitivos y las reacciones posturales, estableciendo una clasificacin en Normal o Alteracin Leve-Moderada-Severa-Grave.

Se evaluaron 80 lactantes menores de 12 meses, siendo todos ellos seguidos al menos por un ao. De los 80 nios examinados, en 10 el hallazgo inicial fue Normal, en 25 se encontr una Alteracin de la Coordinacin Central Leve, en 21 Moderada, en 17 Severa y en 7 Grave.

De estos ltimos el 100% desarroll una patologa motora tipo Parlisis Cerebral como se haba predicho. De los dems, slo 6, que pertenecan a los con alteracin moderada inicial, desarrollaron una patologa.

De lo anterior se desprende que ste es un mtodo eficaz en el sentido de predecir si se desarrollar una patologa motora o no, por lo que podra ser utilizado como mtodo de screening para la deteccin precoz de alte-

raciones cerebromotrices infantiles, independientemente de la presencia o no de factores de riesgo pre- o perinatal. Adems permitira determinar en qu casos hay o no indicacin de tratamiento rehabilitador.

#### 49.- POLIGRAFIA DE SUEO Y SOSPECHA DE SIDS.

*Chiofalo, Nelly; Soto, Eugenio; Calixto, Luca; Fredes, Fidelia. Centro de Exploracin Funcional del Cerebro.*

Se analizan 266 estudios de Video Polisomnografa con Monitoreo electroclnico, en aquellos pacientes que fueron enviados para estudio, ya sea por episodios de apnea, antecedentes de reflujo gastroesofgico, antecedentes familiares de muerte sbita, o para diagnstico diferencial frente a episodios dudosos de apnea.

La distribucin por sexo de los nios estudiados fue 50% para varones y nias y sus edades fluctuaron desde los 11 das a los 18 meses.

Se encontraron elementos clnicos para plantear un riesgo de SIDS en 16 nias en 18 nios, todos ellos con edades entre 6 das y 12 meses.

Los elementos ms frecuentemente encontrados fueron: apneas breves y frecuentes como respiracin peridica, frecuentemente asociada a bradicardia, generalmente apneas obstructivas o mixtas.

Tres de los nios con riesgo de SIDS segn los estudios, tenan antecedentes de hermano fallecido por muerte sbita. Tamben se muestran otros hallazgos como la asociacin con descargas elctricas y reflujo gastro-esofgico.

#### 50.- MENINGITIS AGUDA BACTERIANA. FACTORES PRONOSTICOS EN LAS SECUELAS NEUROLOGICAS.

*Birke L., Mara E.; Cid K., Mara E. Hospital Regional Antofagasta.*

La meningitis aguda bacteriana (MAB) es una enfermedad grave por su alta letalidad, de 9,7 a 17,3%, y por las secuelas neurolgicas que continan siendo de un 20 - 50%.

Se ha intentado determinar factores pronósticos de morbi-mortalidad en las MAB usando la tabla de Hersson y Todd aplicada al ingreso.

En este estudio se correlacionan estas variables con el riesgo de secuelas neurológicas y se analizan además como factores de riesgo la necesidad de ventilación mecánica y de complicaciones en el periodo agudo. Se logró seguimiento neurológico en 129 pacientes que egresaron con este diagnóstico entre Enero 1990 y Dic. 1995, del Hospital Regional Antofagasta.

El diagnóstico se hizo basado en criterio clínico y de laboratorio.

La secuelas neurológicas se clasificaron arbitrariamente en mayores y menores.

El análisis estadístico se hizo con programa Epi Info versión 5.0 considerándose significativamente positivo  $P < 0.05$ .

90 pacientes (65,1%) evolucionaron sin secuelas y 39 (34,9%) con secuelas neurológicas destacando entre éstos 24 (61,5%) que presentaron complicaciones en el periodo agudo, 82% que requirió ventilación mecánica y 76,9% tenían un índice de Hersson y Todd mayor de 4,5%. Se concluye que los parámetros de Hersson y Todd, estadísticamente significativos en predecir secuelas ( $P < 0.05$ ), son el coma profundo, hipotermia, convulsiones, hipotensión, edad menor de 1 año y menos de 1000 cels x mm<sup>3</sup> en LCR. También lo son la necesidad de ventilación mecánica y la aparición de complicaciones en el periodo agudo.

#### 51.- ANEURISMAS SECULARES ROTOS EN LACTANTES. ASPECTOS CLINICOS Y TERAPEUTICOS.

*Dr. Aros Ojeda, Pedro. Servicio de Neurocirugía Infantil, Instituto de Neurocirugía Dr. Alfonso Asenjo.*

La frecuencia de lesiones aneurismáticas en niños es muy baja, variando entre un 0,6 a un 2% de los aneurismas cerebrales no micóticos ni traumáticos. Esta presentación se refiere a dos casos clínicos de aneurismas cerebrales saculares en lactantes menores de 1 año de

edad. No existen otros casos conocidos en Latino América y en total de las publicaciones no sobrepasan los 70 pacientes. El primer caso, de sexo femenino, a los 10 meses de edad inicio un cuadro agudo de hipertensión endocraneana y crisis convulsiva. La punción lumbar mostró un líquido hemorrágico demostrándose una hemorragia subaracnoidea y un aneurisma de la arteria cerebral media a nivel de su bifurcación. Se interviene quirúrgicamente con buenos resultados a un seguimiento de 8 años.

El segundo caso se trata de un lactante de 2 meses de edad quien inició un episodio de convulsiones focales en hemicuerpo derecho y alteración de conciencia. El líquido cefalorraquídeo fue hemorrágico. Con angiografía cerebral se apreció un aneurisma en territorio de la arteria cerebral media izquierda. Se operó con buenos resultados.

Se concluye que estas lesiones son raras y de manejo quirúrgico complejo, que requieren un alto nivel de sospecha clínica, asociado a una comprobación angiográfica adecuada y que debe ser tratada por cirujanos con experiencia en cirugía vascular.

#### 52.- LISENCEFALIA: ANALISIS CLINICO NEURORRADIOLOGICO DE 17 CASOS.

*Dres. \*Troncoso Sch., Mónica; \*López S., Isabel; \*Troncoso A., Ledia; \*Dragnic, Yuri; \*\*Bravo, Eduardo; \*\*\*Badilla O., Lautaro; \*Fernández, Freya. \*Servicio de Neurología Infantil, \*\*Radiología, Hospital San Borja Arriarán, \*\*\*Centro Radiológico Fleming.*

Objetivo: Clasificar y analizar de acuerdo a características clínicas y neuroimágenes a pacientes con Lisencefalia (L).

Método: Retrospectivamente se estudió a pacientes que fueron diagnosticados como lisencefalia entre los años 1993 y 1996. Según hallazgos clínicos e imágenes radiológicas, se les agrupó de acuerdo a la clasificación de A.J. Barcovich.

Resultados: 17 pacientes, 8 mujeres, 9 hombres. Edad actual 1,8-25 años. \*Lisencefalia tipo I (LI): 7 casos (incompleta 4, completa 3) \*Lisencefalia

tipo II (LII): 0 caso \*Lisencefalia tipo III (LIII): 1 caso \*Lisencefalia tipo IV (LIV): 2 casos \*Lisencefalia tipo V (LV): 7 casos.

Los síntomas de inicio más frecuentes fueron retraso psicomotor y epilepsia generalizada sintomática, durante el primer año de vida. No hubo antecedentes prenatales destacables. Microcefalia en 14 pacientes LI (4), LIII (1), LIV (2), LV (7). Dismorfias específicas 1 caso de S Miller Dieker, dismorfias inespecíficas 5 casos, Hipotonía 4 pacientes, todos con LI. Signos piramidales tetraparesia espástica 7, hemiparesia 2. Atrofia óptica y/o retinopatía 5 con LV, 2 con LI. Retraso psicomotor severo 16 pacientes. Uno con LI retraso cognitivo leve. Epilepsia generalizada sintomática 15 casos, sólo 1 sin epilepsia. Convulsiones focales 1 caso.

Conclusiones: de acuerdo a la clasificación de Barcovich, fueron más frecuentes Lisencefalías tipo I y V. Al comparar ambos tipos se observó que: en la LI son más frecuentes las dismorfias e hipotonía, y en la LV la microcefalia y atrofia óptica y/o retinopatía. La epilepsia el retraso psicomotor y déficit motor se manifiestan en aproximadamente igual proporción.

#### 53.- ESQUIZENCEFALIA: PRESENTACION DE 16 CASOS.

\*López S., Isabel; \*Troncoso Sch., Mónica; \*\*Bravo, Eduardo; \*\*\*Badilla O., Lautaro. \*Servicio de Neurología Infantil, \*\*Radiología, Hospital San Borja Arriarán, \*\*\*Centro Radiológico Fleming.

Objetivo: describir características clínicas y neuro-radiológicas de pacientes con esquizencefalia (ESQ).

Pacientes y Método: entre los años 1992 y 1996 se diagnosticó 16 pacientes portadores de ESQ. Se revisó las fichas clínicas, tomografía axial computada y/o resonancia nuclear magnética.

Resultados: 16 pacientes, 7 mujeres, 9 hombres. Edad actual: 1,8 - 16 años. ESQ unilateral: 12 casos (5 de labio abierto, 7 de labio cerrado). ESQ bilateral: 4 casos (2 con labio abierto bilateral, 1 con labio cerrado y abierto, 1 con labio cerrado bilateral). Hallazgos asociados: agenesia

cuerpo calloso (4), de septum pellucidum (7), compromiso de núcleos grises centrales (10).

Los síntomas de inicio más frecuentes fueron epilepsia y déficit motor unilateral, durante el primer año de vida. La microcefalia estuvo presente en 5 casos (1 ESQ bilateral). Déficit sensorial: amaurosis 6 casos (4 con atrofia óptica), hipoacusia 4 casos. Compromiso cognitivo: 15 casos (10 severo).

Compromiso motor: 13 pacientes (tetraplejía 7, hemiplejía 6). Epilepsia: 50% de los casos presentó epilepsia generalizada sintomática severa. No presentaron epilepsia: 5 pacientes, todos ellos tienen ESQ unilateral y déficit motor contralateral (4 ESQ derecha).

Un caso de ESQ unilateral de labio cerrado, agenesia cuerpo calloso y septum tiene un síndrome hipotalámico.

Conclusiones: Dentro de los trastornos del desarrollo del sistema nervioso central, la ESQ es una alteración frecuente. Se manifiesta a temprana edad como epilepsia generalizada grave o déficit motor. La variabilidad clínica depende del compromiso uni o bilateral y del hemisferio afectado?

#### 54.- LESIONES ESTRIATALES EN LA INFANCIA: PRESENTACION DE 25 PACIENTES. Drs. \*Troncoso Sch., Mónica; \*Hernández Ch., Marta; \*\*Bravo, Eduardo; \*\*\*Badilla O., Lautaro \*Servicio de Neurología Infantil, \*\*Radiología, Hospital San Borja Arriarán, \*\*\*Centro Radiológico Fleming.

Introducción: Los núcleos grises centrales son estructuras muy vulnerables a diversas noxas, por su alto requerimiento metabólico, su distribución vascular y presencia de metales.

Objetivo: correlacionar las manifestaciones clínicas, especialmente extrapiramidales, con etiología o imagen en tomografía axial computada (TAC) y/o resonancia nuclear magnética. (RNM) de cerebro.

Muestra: se seleccionó pacientes que presentaban lesiones predominantemente del

estriado (caudado y/o putamen), uni o bilaterales, y que habían manifestado disfunción neurológica aguda, subaguda o crónica; en TAC lesiones hipodensas y RNM imágenes hiperintensas en T2.

**Resultados:** 25 pacientes, 15 mujeres, 10 hombres, edad actual 4 meses a 14 años (1 fallecido). La mayoría presentó síntomas extrapiramidales al inicio o en la evolución, sólo o acompañado de encefalopatía aguda o retraso psicomotor. Distonía 13 casos, hemidistonía 1 caso, coreoatetosis 3 casos, hemicoreoatetosis 1 caso, rígido akinético 3 casos; sin movimientos anormales 4.

**Etiología:** Encefalomiелitis diseminada aguda 6 casos, Encefalopatía hipóxico isquémica 7 casos, Aciduria Glutárica tipo I 5 casos, enfermedad de Wilson 2 casos, Accidente cerebrovascular isquémico 2 casos, no identificada aún 3 casos.

**Conclusiones:** Los movimientos anormales extrapiramidales predominan siendo la distonía el más frecuente. Es probable que aquellos niños que no los presentan aparezcan estos signos en su evolución, ya que todos son lactantes menores que sufrieron encefalopatía hipóxico isquémica al nacer. Las imágenes neuroradiológicas, especialmente RNM, son de ayuda en el diagnóstico etiológico de la mayoría de estos cuadros.

#### 55.- SINDROME DE PARALISIS PSEUDO-BULBAR, ANALISIS CLINICO E IMAGENOLOGICO EN 5 PACIENTES.

*Dr. Holmgren, Pablo; Quijada, Carmen; Bravo, Eduardo. Servicio Neurología Infantil y Servicio Radiología. Hospital Clínico San Borja Arriarán.*

El síndrome de parálisis pseudobulbar (PSB) tiene un cuadro clínico bien definido, caracterizado por afectar a los músculos inervados por pares craneales bajos. En niños puede asociarse a epilepsia, retardo mental y/o compromiso piramidal.

Con el objetivo de comunicar la experiencia de nuestro servicio en los últimos 2 años, presentamos 5 pacientes con diagnóstico de

PSB, cuyas edades están entre 17 meses y 19 años (promedio 8,2 años); 3 de sexo femenino y 2 de sexo masculino. El diagnóstico fue hecho, en promedio, a los 4,2 años (rango: 15 meses - 11 años).

Clinicamente, todos presentan el cuadro clásico de PSB; además epilepsia (2 casos), retardo del desarrollo psicomotor y retardo mental (4 casos) y síndrome piramidal (3 casos).

Todos los pacientes fueron sometidos a tomografía axial computada (TAC) y/o resonancia nuclear magnética (RNM) de encéfalo, encontrándose imágenes sugerentes de alteración de la migración y organización neuronal de ambas regiones operculares en 4 de ellos, y evidencias de encefalitis herpética secular en un paciente.

En suma, se presentan 5 pacientes portadores de PSB, se describe; cuadro clínico, evolución y hallazgos radiológicos.

#### 56.- LIPOFUCSINOSIS NEURONAL CEROIDE: DIAGNOSTICO POR ANALISIS ULTRAESTRUCTURAL DE PIEL.

*\*Erazo, Ricardo; \*\*León, Doris; \*\*\*González, Sergio. \*Neuropediatras, Hospital L. Calvo Mackenna, \*\* Hospital Higuera, Talcahuano, \*\*\*A. Patológica, Hospital Universidad Católica.*

La lipofucsinosis neural corioide incluye varios cuadros autosómicos recesivos que causan ceguera, crisis y demencia. Su incidencia alcanza a 1:25000 RN. El diagnóstico se efectúa mediante biopsia rectal, de conjuntiva o piel. Sin embargo en nuestro medio estos estudios tienen bajo rendimiento, por lo cual la enfermedad se confirma por necropsia o biopsia cerebral. Presentamos un caso recientemente diagnosticado en nuestro hospital, a través de estudio de piel por microscopía electrónica.

Paciente de 6 años, sexo femenino, hija de padres no consanguíneos, que presenta desarrollo psicomotor normal hasta los 3 años, edad en que aparece ataxia de la marcha, pérdida progresiva del lenguaje audición y agudeza visual. A los 5 años 6 meses comienzan crisis tónico-clónicas y tónicas, que ceden

parcialmente con ácido valproico. Ingresó al hospital Luis Calvo Mackenna para completar estudio, encontrándose: TAC cerebral con atrofia cerebral y cerebelosas, lactato, amonemia y aminoácidos normales, hemograma normal, EMG y V de C. normal, HERRA: hipoacusia neurosensorial bilateral severa, fondo de ojo: papilas pálidas, adelgazamiento de vasos y retina oscura; Potenciales evocados visuales alterados, EEG con actividad epileptiforme multifocal y biopsia de piel analizada por microscopía electrónica que evidencia múltiples lisosomas con cuerpos amorfos y estructuras laminares de material lipofucsino-ceroide. Se destaca la validez de este examen, que constituye un método útil y poco invasivo para diagnosticar lipofuscinosis en el niño.

#### 57.- ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA (EDA): ASPECTOS DIAGNOSTICOS Y TERAPEUTICOS

*Eraza Torricelli, Ricardo; Ferrando Crossley, Claudia. Servicio Neuropsiquiatría, Hospital Luis Calvo Mackenna.*

La encefalomyelitis diseminada aguda es una mielopatía aguda del SNC, generalmente monofásica y que habitualmente sigue a una infección viral. Suele comprometer también la sustancia gris. Su espectro clínico es muy amplio y va desde cuadros asintomáticos a otros fulminantes. Describimos la clínica y evolución de 8 pacientes entre 11 meses y 12 años. Los síntomas iniciales fueron cefalea, vómitos, compromiso de conciencia y crisis, evolucionando a cuadros de ataxia, paraparesia, cuadriplejía flácida, hemiparesia doble espástica, afasia y compromiso de pares craneales. En el estudio destacó TAC cerebral normal excepto en 2 pacientes, RNM de cerebro o médula espinal que mostró compromiso de sustancia blanca en todos los pacientes sometidos a este examen. El LCR mostró reacción inflamatoria en 2 casos. Todos los pacientes recibieron tratamiento corticoide, y uno recibió además inmunoglobulina. La mejoría clínica se observó en promedio a las 72 horas del inicio de la terapia esteroide, en 6 niños y 24 horas después de administrada la IG en un paciente. 2 pacientes presentaron secuelas, manifestadas por signos piramidales leves en un

paciente y síndrome troncal en el otro. Enfatizamos la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz de la EDA para optimizar el pronóstico en los pacientes.

#### 58.- RETARDO EN EL DIAGNOSTICO DEL TUMOR CEREBRAL QUE SE MANIFIESTA POR TORTICOLIS.

*Novoa Sotta, Fernando; Andrade Alveal, Lucila; Rayo Zanini, Yolanda. Unidad de Neuropsiquiatría Infante Juvenil, Hospital Carlos Van Buren.*

La torticolis es un signo que consiste en una inclinación anormal de la cabeza y cuello que ocurre como manifestación de diversas patologías. La lesión del esternocleidomastoideo y la torticolis paroxística benigna del niño, son las más frecuentes. Otras causas son distonías, estrabismo, Sd. Sandifer, tumor fosa posterior, subluxación atlantoaxoidea etc. Cuando la torticolis se asocia a reflejos osteotendíneos hiperactivos, plantares extensores debe pensarse en la presencia de tumor. El objetivo de esta presentación es ilustrar la importancia de este signo como sospecha de tumor en SNC: paciente 1 - DPG, niño de 2a 7m. parto cesárea electiva, peso 2920 gr sin asfixia con DSM normal, antecedentes familiares negativos. En octubre 1995 tiene tendencia a mantener el cuello flexionado hacia atrás y la cara rotada a la derecha. Presentó olitis y se atribuyó esta posición a dicha patología. Enero 1996 se indicó collar Filadelfia y kinesioterapia. Referido 12 abril 1996 por traumatólogo para evaluar torticolis que no cede a tratamiento. En la consulta se aprecia niño irritable, consciente. Pares craneales normales. Examen motor revela asimetría con torpeza del movimiento de extremidades izquierdas, marcada al tomar objetos con la mano, RNM demuestra proceso expansivo bulbo-cervical con crecimiento exofítico dorsal. Resección parcial 8 días después, biopsia informa Astrocitoma pilocítico. Muy buena evolución, regresión de torticolis. Considerando la edad no se irradia.

Paciente 2 - GFF, niño 11m con DSM normal. Referido a traumatología por torticolis traumática. Caída un mes antes, queda con inclinación lateral a derecha del cuello, rotación pasiva de cabeza dolorosa. Rx columna cervical decalaje C6-C7,



se instala tracción cervical. Interconsulta Neurología detecta tetraparesia, hipotonía, ROT aumentados, Babinsky a derecha, pares craneales normal. Compromiso de extremidades superiores a nivel hombros sugiere lesión sobre C5. TAC cerebro gran proceso expansivo fosa posterior, tronco y cerebelo con hidrocefalia. Se instala DVP al décimo día, antes del mes resección de 70%, biopsia de Ependimoma de bajo grado. Inicia quimioterapia con Baby POG. Evoluciona con tres episodios de neutropenia febril.

Sobrevida con enfermedad estable por 8 meses, se produce recidiva local al undécimo mes fallece. Se concluye que la torticolis es un síntoma de un trastorno subyacente que requiere un meticuloso estudio de sus causas, pues algunas de ellas puede tener riesgo vital como los tumores de fosa posterior y su poca valoración puede retardar el diagnóstico.

#### 59.- PRESENTACION DEL GRUPO DE TRASTORNOS DEL DESARROLLO.

*Díaz, Marcelo. Servicio de neuropsiquiatría infantil, Hospital Sótero del Río. Segura, Hugo. Asociación de Padres y Amigos de los Autistas. ASPAUT.*

El Grupo de Trastornos del Desarrollo es un conjunto autónomo de profesionales interesados y vinculados al estudio de las alteraciones que se pueden presentar en el desarrollo del niño.

Debido a los múltiples puntos de vista con los que se pueden apreciar los trastornos del desarrollo, el grupo cuenta con una heterogénea gama de profesionales entre sus miembros (v.gr. neurólogos, psicólogos, fonoaudiólogos, psicopedagogos, psiquiatras, etc.), que se reúnen periódicamente con el fin de intercambiar experiencias y conocimientos, ponerlos en común y, en fin, promover el estudio y autoformación profesional para, de esta manera, poder proveer de una mejor atención a los beneficiarios directos de nuestra actividad: los pacientes.

En las reuniones mensuales que se han realizado, se han tratado diversos temas, entre los que se pueden mencionar: Sd. Alcohólico fetal, Sd. de Landau-Kleffner, Sd. de Asperger-Dislexia, etc., los que han generado intercambios enriquecedores para todos los profesionales, al recibir y entregar aportes desde ópticas tan distintas como especialistas asisten a las reuniones.

## INDICE DE AUTORES

|                       |                   |                     |                   |
|-----------------------|-------------------|---------------------|-------------------|
| Alvarez S. Ida        | 34                | Fredes Fidelia      | 49                |
| Alliende M. Angélica  | 16, 17            | Fuentes Ariel       | 27                |
| Amarales Claudia      | 38                | Gajewski Carmen     | 38                |
| Andrade Lucila        | 22, 58            | González Ramón      | 44                |
| Aros Pedro            | 51                | González Sergio     | 56                |
| Avaria M. Angeles     | 9, 14, 15, 43, 36 | Harun Abdhala       | 6, 45             |
| Avila Marcos          | 30                | Hernández Marta     | 1, 2, 14, 15, 54  |
| Badilla Lautaro       | 52, 53, 54        | Holmgren Pablo      | 55                |
| Bahamonde Nancy       | 34                | Hunter Bessie       | 45                |
| Barrios Andres        | 16, 17, 19        | Inzunza Oscar       | 12                |
| Benavent José María   | 9                 | Jaldin Vilma        | 38                |
| Benavente M. Angélica | 31                | Japaz Oyoní         | 27, 28            |
| Birke María Eliana    | 21, 37, 38, 50    | Kleinsteuber Karin  | 43                |
| Botz Amalia           | 32                | Larraguibel Marcela | 8                 |
| Bravo Eduardo         | 52, 53, 54, 55    | León Doris          | 4, 56             |
| Bravo Hernos          | 12                | Leppe Osvaldo       | 18                |
| Burón Verónica        | 45                | Leiva Heidi         | 38                |
| Caballero Soledad     | 29                | López Fermína       | 26                |
| Calixto Lucía         | 49                | López Isabel        | 9, 35, 36, 52, 53 |
| Carrizosa Jaime       | 39, 40, 41, 42    | López M. Eugenia    | 36                |
| Cervilla Jorge        | 13                | Manríquez Marcos    | 29                |
| Cid María E.          | 37, 38, 50        | Margarit Cynthia    | 5                 |
| Colombo Marta         | 20, 22            | Marzouka Nelly      | 10                |
| Coria Carolina        | 1, 35             | Maturana Alejandro  | 11, 24, 25        |
| Cornejo Verónica      | 20, 21            | Medina Adrián       | 10                |
| Cortés Fanny          | 14, 16, 17, 19    | Mesa Tomás          | 5                 |
| Culcay Catalina       | 2                 | Montecinos Tomás    | 32                |
| Cumsille Miguel Angel | 10                | Montiel Olga        | 34                |
| Curotto Bianca        | 16, 17            | Moore Rosario       | 5                 |
| Chaná Pedro           | 13                | Morales Ana         | 29                |
| Chiofalo Nelly        | 30, 49            | Morales Mireya      | 56                |
| Darras Enrique        | 6                 | Moreno Regina       | 23                |
| Delgado Verónica      | 47, 48            | Mujica Máximo       | 45                |
| Devilat Marcelo       | 39, 40, 41, 42    | Muñoz L.            | 20, 21            |
| Díaz Avelina          | 30                | Muñoz Hernán        | 8                 |
| Díaz Marcelo          | 3, 59             | Neira E.            | 20                |
| Díaz Rodrigo          | 22                | Novoa Fernando      | 32, 58            |
| Donoso Tania          | 7                 | Núñez Beatriz       | 29                |
| Dragnic Yuri          | 14, 52            | Olmedo Alejandra    | 27                |
| Durán Gloria          | 20, 21            | Osorio Waldo        | 6                 |
| Erao Ricardo          | 6, 44, 45, 56, 57 | Oyarzo Marisol      | 34                |
| Fabres Jorge          | 5                 | Pascual Rodrigo     | 46                |
| Fernández Freya       | 27, 52            | Peña I.             | 4                 |
| Fernández Víctor      | 12                | Pinilla Angélica    | 5                 |
| Ferrada María José    | 13                | Pinilla Nelly       | 33                |
| Ferrada Verónica      | 45                | Pinto Fernando      | 1, 2              |
| Ferrando Claudia      | 57                | Prieto Héctor       | 29                |
| Ferreira Jorge        | 30                | Quijada Carmen      | 55                |

|                          |        |                   |                                   |
|--------------------------|--------|-------------------|-----------------------------------|
| Quinteros Fernando       | 32     | Soto Eugenio      | 30, 49                            |
| Quinteros Paz            | 11     | Soto Alicia       | 32                                |
| Raimann Erna             | 20, 21 | Soto Eugenio      | 30                                |
| Ramírez O.               | 47     | Stuardo Andres    | 44                                |
| Rayo Yolanda             | 58     | Toro E.           | 4                                 |
| Ríos Loreto              | 36     | Troncoso Ledía    | 16, 17, 19, 20, 21,<br>35, 36, 52 |
| Rojas Soledad            | 19     | Troncoso Mónica   | 14, 15, 35, 36, 52,<br>53, 54     |
| Rona Eva                 | 29     | Urzúa Pascual     | 46                                |
| Sanhueza-Tsutsumi Miguel | 12     | Valero Antoni     | 46                                |
| Santas Manuel            | 23     | Valiente A.       | 21                                |
| Santos Manuel            | 6      | Velázquez Eduardo | 34                                |
| Segura Hugo              | 29, 59 | Venegas Viviana   | 29                                |
| Semler Cristina          | 18     | Villarroel Ivonne | 34                                |
| Sepúlveda Gabriela       | 7      |                   |                                   |
| Solari Francesca         | 2      |                   |                                   |

21,

52,

## REUNIONES Y CONGRESOS

### GRUPO DE EPILEPSIA

Se reúne el segundo Sábado de cada mes, entre 09.30 y 11.30 AM. Carlos Silva 1292 depto. 22 (frente a la Plaza Las Lilas). Asistencia abierta.

### GRUPO DE TELEVISION

Se reúne el segundo Lunes de cada mes, entre 20.00 y 21.00 PM. Auditorium del Hospital Luis Calvo Mackenna. Asistencia abierta.

### GRUPO DE ENFERMEDADES METABOLICAS

Se reúne el segundo Jueves cada 2 meses entre 13.00 y 14.00 PM. INTA, José Pedro Alessandri 5540. Asistencia abierta.

### GRUPO DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Se reúne el último Viernes de cada mes entre 12.45 y 14.00 PM. Hospital Luis Calvo Mackenna.

### GRUPO DE TRASTORNOS DEL DESARROLLO

Se reúne el último Sábado de cada mes de 9.00 a 10.30 AM. Centro Scanner Galvarino Gallardo 1649. Providencia.

### Primer Curso Internacional de Diagnóstico Precoz de Alteraciones Cerebromotrices

28 de Enero al 01 de Febrero de 1997  
Hospital Van Buren de Valparaíso.

Informaciones Dra. Verónica Delgado - Libertad 1239 - Viña del Mar  
Teléfono: (32) 973932

### Primer Curso de Introducción a la Terapia Vojta

03 al 07 de Febrero de 1997  
Hospital Van Buren de Valparaíso.  
Informaciones Dra. Verónica Delgado - Libertad 1239 - Viña del Mar  
Teléfono: (32) 973932

XV Congreso de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia "Nuevas Terapéuticas en Psiquiatría y Neurología del Niño y Adolescente", 16, 17 y 18 de Octubre de 1997. Santiago.

### CALENDARIO DE REUNIONES DE LA SOCIEDAD AÑO 1997.

| Mes        | Lugar                             |
|------------|-----------------------------------|
| Marzo      | Universidad Católica              |
| Abril      | Instituto de Neurocirugía         |
| Mayo       | INTA                              |
| Junio      | Hospital Roberto del Río          |
| Julio      | Hospital Luis Calvo Mackenna      |
| Agosto     | Hospital San Juan de Dios         |
| Septiembre | Hospital San Borja Arriarán       |
| Octubre    | Hospital Exequiel González Cortés |
| Noviembre  | Hospital Sótero del Río           |
| Diciembre  | Hospital Félix Bulnes             |

El Boletín de la Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia se propone como objetivo principal ser un instrumento de comunicación entre los socios y es así que ofrece sus páginas para difundir todos aquellos artículos relacionados con su actividad profesional.

Las contribuciones podrán tener la forma de trabajos originales, revisiones, casos clínicos, evaluaciones de programas asistenciales o actualidades, en las áreas de Neurología, Psiquiatría y Psicología del niño y del adolescente y otras disciplinas afines. Estos artículos se harán llegar al comité editorial del Boletín, que se encarga de su revisión con la colaboración de miembros de la sociedad con trayectoria en el tema.

Los artículos se entregarán en papel tamaño carta, mecanografiados a doble espacio, e incluirán el original y dos fotocopias. Se sugiere una extensión máxima de 10 páginas para artículos originales, revisiones y programas, y de 6 páginas para casos clínicos o actualidades. Como acompañantes del texto se incluirán solamente cuadros o tablas mecanografiadas en hojas separadas.

Se incluye una primera página que contenga, a) título del trabajo, b) nombre y apellido de los autores, c) lugar de trabajo, d) resumen del trabajo con un máximo de 150 palabras.

Se sugiere que los trabajos tengan el siguiente ordenamiento:

- a) **Introducción:** Se plantearán y fundamentarán las preguntas que motivan el estudio y se señalarán los objetivos de éste.
- b) **Pacientes (o sujetos) y Método:** Se describirán los criterios de selección y las características de los sujetos. Se describirá la metodología usada y, cuando sea pertinente, detalles del diseño y de los métodos estadísticos empleados.
- c) **Resultados:** Se refiere solamente a la descripción en un orden lógico, de aquellos

que se generan del estudio. No incluye su discusión.

- d) **Discusión:** Siguiendo la secuencia de descripción de resultados, se discutirán éstos en función del conocimiento vigente. Se enfatizarán los hallazgos del estudio señalando sus posibles implicaciones relacionándolas con los objetivos iniciales.
- e) **Referencias:** Se sugiere incluir en toda contribución, algunas citas que sean relevantes a la exposición del problema, metodología o discusión. Las referencias bibliográficas se enumerarán en el orden de aparición en el texto.

La anotación se hará como sigue:

**Revistas:** Apellido e inicial de los autores. Mencione todos los autores cuando sean hasta tres, si son más, mencione a los tres primeros autores y agrega et. al... A continuación anote el título del artículo en su idioma original. Luego el nombre completo de la revista en que apareció, año, volumen, página inicial y final.

Ejemplo: 1) Villalón H, Alvarez P, Barría E et al. Contacto precoz piel a piel: efecto sobre parámetros fisiológicos en las cuatro horas posteriores al parto en recién nacidos de término sanos. Revista Chilena de Pediatría, 1992, 63, 140-144.

**Capítulos de libros:** Apellido e inicial de los autores. Mencione todos los autores cuando sean hasta tres, si son más mencione los tres primeros y agregue et al. A continuación anote el título del capítulo en su idioma original. Luego señale nombre del libro, editores, año, página inicial y final, editorial.

Ejemplo 4) Chiofalo N, Díaz A, Avila M. El mapeo computarizado en el diagnóstico de la epilepsia parcial y compleja con sintomatología psiquiátrica. En: Las epilepsias. Investigaciones clínicas. Editor: M. Devilat 1991, pp 6-10 Cibola Geigy, Chile.

La secuencia propuesta, si bien es aplicable a un número importante de trabajos, no lo es para otros, como son revisiones o actualidades. En estos casos los autores se darán la organización que consideran pertinente.