



Boletín
Sociedad de
Psiquiatría y
Neurología de la
Infancia y
Adolescencia

Año 8

Nº 1

Mayo 1997

ISSN 0717-1331

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

AÑO 8 - Nº 1 - MAYO 1997

ISSN 0717-1331

DIRECTORIO 1996 - 1997

Presidenta:	Dra. Ximena Keith
Vicepresidente:	Dr. Jorge Förster
Secretaria:	Dra. Mónica Troncoso
Tesorero:	Dr. Tomás Mesa
Directores:	Dr. Hernán Alvarez Dra. Leonor Avendaño Dra. Verónica Burón Dra. Anahí Martínez Dr. Marcos Vallejos
Past-Presidente:	Dra. Ledia Troncoso
Directora del Boletín:	Isabel López
Comité Editorial:	Freya Fernández Gabriela Sepúlveda Marcelo Díaz Ricardo García
Secretarias:	Carolina Martínez Gabriela Cerda

BOLETIN
SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA
Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA
Y ADOLESCENCIA

AÑO 8 - Nº 1 - MAYO 1997

ISSN 0717 - 1331

CONTENIDOS

TRABAJOS ORIGINALES	Página
Electrodos Subdurales en Epilepsia del Dificil Manejo: Estimulación Eléctrica y Corticografía Extraoperatoria. <i>Dres. Tomás Mesa, Gisela Kuester, Gonzalo Torrealba, Jaime Godoy, Luis Aranda, Julia Santin.</i>	3
Aneurismas Saculares Rotos en Lactantes. Aspectos Clínicos y Terapéuticos <i>Dr. J. Aros Ojeda.</i>	8
Trastornos Especificos del Aprendizaje en Adolescentes. Características Psico-sociales. Factores de Riesgo y Protección. Propositiones de Intervención. <i>Dra. Tania Donoso; Psic. Gabriela Sepúlveda.</i>	16
Síndrome Landau-Kleffner: Consideraciones acerca del Trastorno de Lenguaje. <i>Fgo. Ricardo Núñez A.</i>	24
Lipofuscinosis Neuronales Ceroideas: Estado Actual <i>Dra. Carolina Coria De la Hoz.</i>	27
REVISION DE LIBROS Y REVISTAS	32
REUNIONES Y CONGRESOS	33
SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES	35

ELECTRODOS SUBDURALES EN EPILEPSIA DE DIFÍCIL MANEJO: ESTIMULACION ELECTRICA Y CORTICOGRAFIA EXTRAOPERATORIA

Dres. TOMAS MESA* GISELA KUESTER** GONZALO TORREALBA***, JAIME GODOY**,
LUIS ARANDA**, JULIA SANTIN**.

Dptos. de Neurología**, Neurocirugía*** y Pediatría*
Pontificia Universidad Católica de Chile

INTRODUCCION

En la evaluación prequirúrgica de pacientes con epilepsia médicamente intratable o rebelde, es necesario precisar la localización y demarcar la extensión de la zona epileptógena.

En un 40-50% de los casos, la evaluación electroencefalográfica (EEG) no invasiva, con electrodos de cuero cabelludo, esfenoideas, nasofaríngeos o temporales anteriores, son suficientes para decidir una cirugía resectiva, específicamente cuando toda la información, ya sea clínica como EEG, coincide y precisa la zona epileptógena. (Zona epileptógena: región del cerebro donde se originan las crisis focales de un epiléptico y su resección, daría un cese completo de las convulsiones).

Para el resto de los pacientes, es necesario una mayor precisión de la zona epileptógena, siendo imperativo la utilización de registros EEG semi-invasivos (epidurales, foramen oval) y/o invasivos (Electrodos subdurales o/y profundos).

Ventajas de las técnicas de registro EEG intracraneano tipo subdural:

Los electrodos subdurales y otros semi-invasivos o profundos, son considerados más sensibles en la detección de actividad epileptogénica, que los invasivos. Esto se explica por la mayor proximidad al foco epiléptico y también porque la ubicación de los electrodos reduce la resistencia eléctrica entre la zona epileptogénica y el electrodo de registro.

Los electrodos subdurales, permiten en el registro de la actividad EEG interictal e ictal, delinear con bastante precisión la zona epileptogénica a remover.

Además, permiten estudios de localización funcional cerebral, incluyendo la estimulación

eléctrica cerebral. Este representa el mejor método para definir la zona cortical elocuente que rodea al foco epileptogénico. Esto es esencial para remover zonas corticales nobles, evitando déficit neurológico.

Desventajas y limitaciones de los electrodos subdurales:

Los electrodos subdurales, no pueden ser empleados en las cercanías del foco epileptogénico, cuando éste es muy profundo. Por otra parte, puede existir una instalación errónea de los electrodos, por una mala definición de la zona epileptogénica por los métodos de evaluación no invasivos y no poder detectarla. Existen complicaciones entre un 4.3 y 17%. Estas son principalmente infecciones (directamente relacionada a la técnica quirúrgica), aumento transitorio de la presión intracraneana, hemorragias y necrosis asépticas del hueso.

En niños mayores de 5 años, el tamaño cefálico alcanza a un 90% del adulto, por lo que no existen inconvenientes para su uso. Lo que sí es un obstáculo, en el mapeo funcional de niños, por una inexorabilidad relativa de la corteza cerebral al estímulo eléctrico. Además la falta de cooperación, inmadurez del lenguaje y el desarrollo cognitivo alterados pueden dificultar el estudio funcional cerebral. Los potenciales evocados del nervio mediano, puede ser fácilmente identificados a cualquier edad, permitiendo la localización del área somatosensorial. En oportunidades, este es el único test posible. En niños muy pequeños, es preferible un registro corticográfico intraoperatorio y potenciales evocados previo a la resección.

Presentamos a un paciente con una epilepsia rebelde del lóbulo temporal izquierdo, al que fue necesario en el estudio pre-quirúrgico, el empleo

de electrodos subdurales extra-operatorios para delimitar si el área de lenguaje era coincidente con zona epileptogénica.

CASO CLINICO

MLZ, paciente de 17 a, con antecedentes de ser el segundo de tres hermanos. Padres y hermanos sanos. Historia pre y peri-natal normal. DPM normal. Rendimiento escolar regular. Desde 1982 (7 años de edad) presenta auras: "sensación que viene algo", seguido por disminución de la audición. A veces continúa con mirada fija, movimientos clónicos faciales principalmente izquierdos, imposibilidad de expresarse y solicitud gesticular de ayuda. Dura aproximadamente 2 minutos y puede producirse generalización secundaria. Tiene una frecuencia de 2 crisis por semana. Se han probado numerosos medicamentos (anexo 3) y se han realizado varios exámenes, incluido RMN cerebral, destacando EEG alterados (anexos 1 y 2).

Concurre por primera vez a Monitoreo Video/EEG entre el 24 y 28/01/94:

1. Actividad irritativa interictal escasa temporal izquierda.
2. Crisis electroclínicas parciales complejas, secundariamente generalizadas, con un foco de origen temporal izquierdo.

Debido a la persistencia de crisis, a pesar de probar CBZ+FBT, CBZ+Primidona y Gabapentina, se realiza nuevo Monitoreo Video/EEG para evaluación pre-quirúrgico entre el 28/08/95 y el 2/09/95:

1. Actividad irritativa interictal fronto-temporal izquierda, escasa.
2. Crisis electroclínica parcial simple, secundariamente generalizada con foco de origen temporal izquierdo.

El hecho de ser crisis con foco de origen izquierdo y de presentar alteraciones de lenguaje durante el episodio ictal, hacen necesario un mayor estudio previo a posible lobectomía temporal izquierda.

Entre los días 27 y 30/11/95, se practica Registro Video/EEG con Electrodo Subdural, para precisar foco de origen y especialmente estimulación cortical del área de lenguaje, para delimitar zona posible a resecar.

Resultados del Monitoreo Video/EEG con Electrodo Subdural y la Estimulación Cortical del Area de Lenguaje.

Se practicó registro VIDEO/EEG continuo de 16 canales, con electrodos subdurales, entre los días 27 y 30 de Noviembre de 1995.

El día 27/11/95, el paciente fue sometido a Craneotomía Temporo-frontal izquierda y colocación de grilla de electrodos subdurales, modelo PMT 2111-20, la que queda ubicada a lo largo de la superficie lateral y a 2 cms. de la punta del lóbulo temporal. (Ver Figura N°1).

Las curvas electroencefalográficas fueron procesadas por el programa de detección automatizada de espiga y eventos epilépticos "Monitor 5.1".

El segundo día se disminuye dosis de primidona a 500 mg/día, luego se suspende, reiniciándose dosis habitual durante el tercer día del estudio.

I ESTIMULACION

El día 29/11/95, se efectuó estimulación eléctrica cerebral, con programa de estimulación repetitiva de equipo Nicolet Vicking II, según los siguientes parámetros:

- * Duración del estímulo : 0.3 mseg.
- * Frecuencia del estímulo : 50 Hertz
- * Intensidad inicial : 1 mAmpere
- * Trenes de : 5-10 seg.
- * Electrodo de referencia : N° 16

La estimulación de electrodos 5 y 10, con intensidad de 4.5 y 7.5 mA respectivamente, evocó aura auditiva característica de las crisis habituales del paciente. Una segunda estimu-

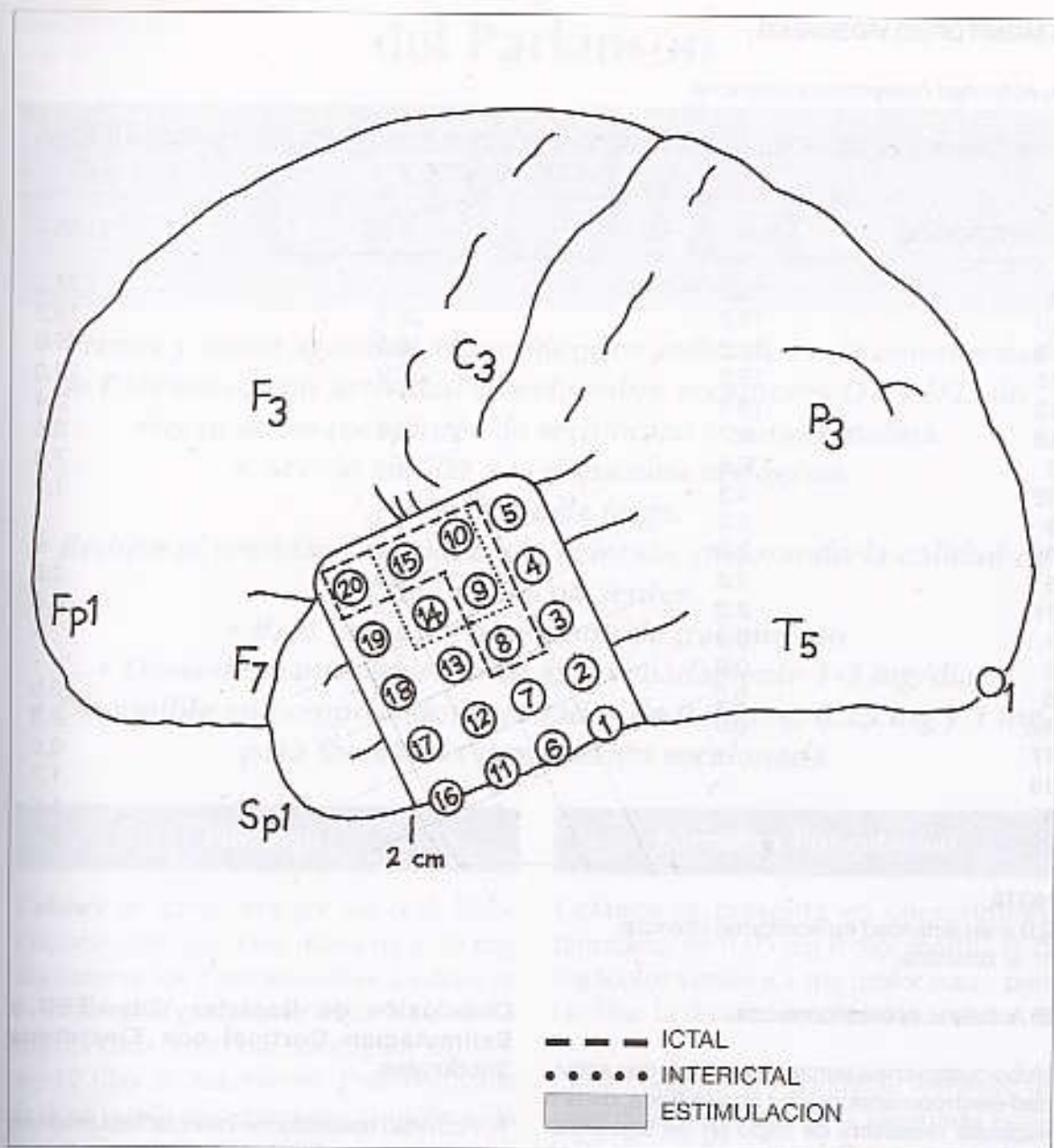


Figura 1. Grilla de electrodos subdurales modelo PMT 2111-20 (4x5 cms., 20 contactos, 1 cm de distancia entre contactos), en región temporal izquierda.

lación en electrodo número 5 a intensidad de 4.1 mA, generó crisis que se inició con aura auditiva, seguida de compromiso de conciencia, mirada fija y versión cefálica y de ojos a derecha, continuando posteriormente con convulsión tónico-clónica generalizada que cede con Diazepam 5 mg EV. La estimulación de

electrodos 15 y 9 con intensidad 8.4 y 8.6 mA respectivamente, sólo generaron cefalea hemicránea izquierda. La estimulación del electrodo 14 hasta 9.0 mA, no evocó síntomas. Durante la estimulación en todos los electrodos mencionados, el paciente fue capaz de leer y/o repetir oraciones.

II MONITOREO VIDEO/EEG

A) Actividad epileptiforme interictal

DISTRIBUCION DE % DE ESPIGAS SEGUN ELECTRODOS SUBDURALES ESTIMULADOS POR DIA DE REGISTRO

ELECTRODOS	DIA 1	DIA 2	DIA 3
9	15,2	-	17,5
10	15,2	28,1	19,2
14	15,2	19,0	18,6
15	15,2	32,2	22,0
13	10,9	-	3,4
16	8,7	0,4	0,6
8	6,5	-	7,9
12	4,3	-	1,1
3	2,2	3,3	-
4	2,2	4,5	-
5	2,2	3,0	0,6
11	2,2	1,2	0,6
1.	0,0	1,6	-
2	0,0	3,0	-
6	0,0	0,4	0,6
7	0,0	1,2	2,8
17	-	2,1	0,6
18	-	-	1,7
19	-	-	1,7
20	-	-	1,1

NOTA:

0,0 = sin actividad epileptiforme interictal.

- = omitidos.

B) Actividad epileptiforme ictal.

Hubo cuatro crisis parciales simples, con actividad electroencefalográfica rítmica theta, delta o espicular reclutante de inicio en los siguientes electrodos (Ver Figura N° 2):

Crisis N°	electrodos
1	15, 20
2	10, 15
3	10, 15
4	8, 9, 10

Conclusión de Registro Video/EEG y Estimulación Cortical con Electroodos Subdurales.

1. Actividad epileptiforme interictal frecuente con máxima actividad a nivel de la primera circunvolución temporal izquierda, en su tercio medio (electrodos 15, 10, 14 y 9).
2. Registro electroclínico de 4 crisis parciales simples con inicio de actividad ictal a nivel de electrodos 10, 15, 8 y 9, correspondientes a tercio medio, región superior del lóbulo temporal izquierdo.
3. Exploración del área de lenguaje en región superior, tercio medio de la primera circun-

volución temporal izquierda, mediante corticografía extraoperatoria, cuyo resultado fue negativo (sin compromiso de lenguaje).

Conclusión

Presentamos una historia clínica de paciente epiléptico, con crisis rebeldes a tratamiento médico, de tipo parciales simples, secundaria-

mente generalizadas, de origen temporal izquierdo, al cual es necesario realizar una evaluación pre-quirúrgica con corticografía extraoperatoria para delimitar si en el área a resear existe función de lenguaje. Además se realiza un monitoreo video EEG corticográfico para evaluar actividad epileptiforme ictal e interictal. La técnica y el procedimiento no tuvo complicaciones.

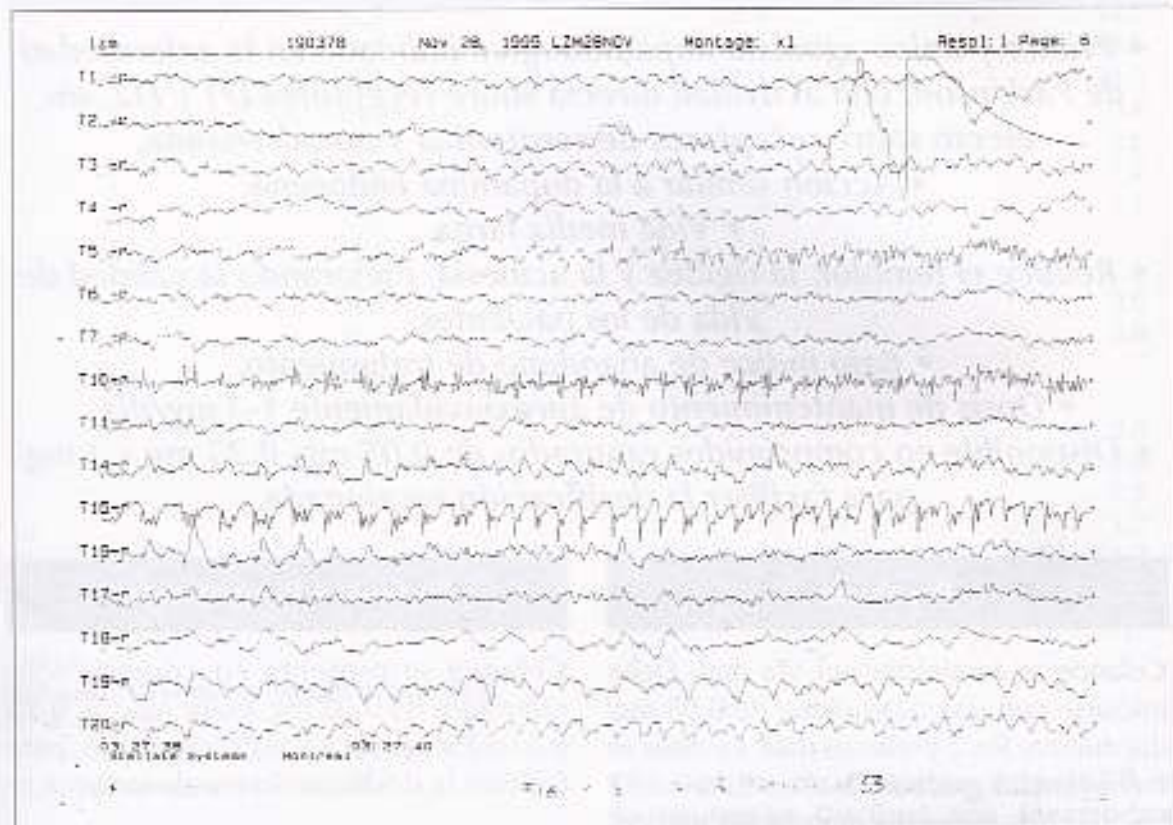


Figura 2.

BIBLIOGRAFIA

1. Wyllie E, Lüders H., Morris H., Lesser R., Dinner D., Rothner A., Erenberg G., Cruse R., Friedman D., Hahn J., Estes M. "Subdural electrodes in the evaluation for epilepsy surgery in children and adults". *Neuropediatrics* 1988; 19:80-86
2. Wyllie E., Awad I. "Intracranial EEG and Localization studies". *The treatment of Epilepsy: principles and practices*. Edited by E. Wyllie. Philadelphia. Lea & Febiger. 1993 Pg: 1023-1038
3. Lesser R., Gordon B., Fisher R., Hart J., Uematsu S. "Subdural grid electrodes in surgery of epilepsy". *Epilepsy Surgery*. Edited by H. Lüders. Raven Press, Ltd. New York. 1991. Pg: 399-408.
4. Mesa T. "Uso de técnicas de registro electroencefalográficas invasivas y semi-invasivas en la evaluación pre-quirúrgica de la epilepsia". *Rev. Chil. Neuro-Psiquiat.* 1995; 33:205-208.

ANEURISMAS SACULARES ROTOS EN LACTANTES. ASPECTOS CLINICOS Y TERAPEUTICOS

Dr. J. PEDRO AROS OJEDA.

Jefe de Servicio de Neurocirugía Pediátrica. Instituto de Neurocirugía "Dr. Alfonso Asenjo".

INTRODUCCION Y ASPECTOS HISTORICOS

Las lesiones aneurismáticas son frecuentes en la población general, estimándose que aproximadamente un 5% de las autopsias de un Hospital General, presentan lesiones aneurismáticas en las arterias del polígono de Willis. La incidencia de la hemorragia subaracnoidea por ruptura aneurismática es de aproximadamente 10/100.000 habitantes. al año, de las cuales el 50% fallece antes de ser sometido a algún tipo de tratamiento definitivo de su lesión y de los que llegan a la cirugía el 50% quedará con secuelas invalidantes.

La primera descripción correspondiente a una aneurisma arterial roto en niños, se atribuye a Biuni de Milán, en 1778, (citado por McDonald y Korb), (17), quien describió claramente la asociación de hemorragia subaracnoidea espontánea con un aneurisma encontrado en la autopsia del paciente. Sin embargo, la primera descripción anatómo clínica, de un aneurisma roto en los pacientes pediátricos, fue, realizada por el patólogo alemán H. Eppinger (31), quien en 1871 analizó el caso de un niño de 15 años, gimnasta destacado, quien presentó un cuadro ictal durante la realización de ejercicios, quedando inconsciente y permaneciendo en este estado hasta el momento de su muerte tres días después. El estudio anatómo patológico, demostró la presencia de una coartación aórtica y una hemorragia cerebral asociada a una lesión aneurismática rota, localizada en la arteria cerebral anterior derecha. Esta publicación hacía hincapié en la lesión aórtica. Posteriormente en 1877, Bull (34) en Noruega y el mismo Eppinger en Alemania en 1887 (33), hicieron clara referencia al hecho de que los aneurismas intracraneales en los niños eran una causa de la entonces denominada «Hemorragia Cerebral de origen desconocido» En la época neuroquirúrgica actual, las primeras comunicaciones de aneurismas cerebrales en pacientes pediátricos

se asocian a portadores de coartaciones aórticas, atribuyéndole en muchos casos la causa de muerte a la lesión aórtica en vez de la ruptura de la lesión cerebral (35, 36, 37). En la actualidad se sabe que la frecuencia de lesiones aneurismáticas en los niños, es muy baja, variando entre un 0,6 a un 2,0 % de los aneurismas cerebrales no micóticos ni traumáticos, esto es considerado como grupo pediátrico a las dos primeras décadas de vida. (1,8, 14, 15). En los pacientes menores de dos años de edad, se comienzan a publicar como casos aislados a partir de la década de los sesenta (38, 39, 40), llegando en la actualidad a no más de 70 casos publicados en la literatura mundial, y su incidencia corresponde a un 0,06 a 0,1 % al año.

Esta presentación se refiere a dos casos clínicos de aneurismas cerebrales saculares, en pacientes lactantes menores de un año de edad. No existen otros casos conocidos en Latinoamérica. En ambos casos el autor fue el cirujano tratante. Se revisa la literatura y se analizan las características clínicas y los aspectos terapéuticos de estas lesiones, a la luz de los hallazgos en nuestros enfermos.

MATERIAL CLINICO

Los pacientes motivo de esta presentación corresponden a dos lactantes que presentan un cuadro de hemorragia intracraneana secundaria a un aneurisma sacular roto.

CASO 1.- CGP, Sexo Femenino, 10 meses de edad, Historia clínica 106469 de la Clínica Alemana.

Paciente nace de parto eutócico y de desarrollo normal hasta dos días antes de su ingreso en que comienza con inapetencia, irritabilidad y vómitos aislados. El día de su ingreso, presenta un cuadro brusco de vómitos explosivos, seguido

de palidez intensa y respiración estertorosa, por lo que es llevada al servicio de urgencias de la Clínica Alemana, en donde se pesquiza al momento de su ingreso, paciente pálida, somnolienta, fría y sin cianosis. Aproximadamente a los diez minutos de su llegada, presenta inesperadamente, crisis de hipertonia generalizada, midriasis bilateral, bradicardia seguida de paro respiratorio. Se realizan inmediatamente medidas de resucitación cardiopulmonar, con lo cual mejora la frecuencia cardíaca y recupera a los 5 minutos una respiración que gradualmente adquiere una frecuencia normal. Quedando somnolienta y decaída, sin evidencia de signos meníngeos, y con clonus aquilianos bilaterales de predominio izquierdo, reflejos osteotendíneos exaltados a izquierda y torpeza motora del hemicuerpo izquierdo. Se realiza una punción lumbar que da salida a LCR hemorrágico. A las cuatro horas de su ingreso se practica una Tomografía Computada de Cerebro, que demuestra presencia de sangre en el espacio subaracnoideo, y una lesión que se enriquece con el medio de contraste en el valle silviano derecho y de un tamaño de 17 mm en su diámetro mayor, polilobulado, así como también la presencia de una lesión isquémica lacunar paracapsular derecha antigua. Al segundo día de su hemorragia subaracnoidea se realiza una angiografía cerebral carotídea derecha por punción directa, que visualiza una lesión aneurismática de la arteria cerebral media a nivel de su bifurcación, que presenta varios lóbulos y que es de un tamaño aproximado a los 20 mm de diámetro mayor. Al sexto día de su evolución es intervenida quirúrgicamente, se expone la arteria cerebral media derecha y se visualiza un gran aneurisma de características complejas, con tres lóbulos principales y múltiples mamelones de menor tamaño, localizado en la bifurcación de la arteria silviana, se logra exponer en su totalidad y se excluye de la circulación con un clip de yasargil. El curso post-operatorio de la enferma fue satisfactorio, manifestando alteraciones hidroelectrolíticas sugerentes de una secreción inadecuada de ADH. A los siete días de su operación presenta un aumento de volumen progresivo de la región de la craneotomía, ante la persistencia de esta colección, se realiza una TAC de cerebro de control, que muestra la presencia de una

hidrocefalia. La angiografía carotídea de control, evidenció signos angiográficos de hidrocefalia, así como falta de llene del territorio superficial de la arteria cerebral media, con intenso vasoespasmo de M1. A los 9 días de su intervención es instalada una derivación ventrículo peritoneal de presión media. En el post-operatorio de esta segunda operación, la enferma evoluciona progresivamente hacia la normalidad, desapareciendo la colección de la craneotomía.

Al momento de su alta la paciente se encuentra con un examen médico general y neurológico normal. Se ha seguido su evolución hasta la fecha, 8 años desde su intervención, logrando una vida completamente normal, con rendimiento escolar destacado y sin evidencias de enfermedad.

CASO 2.- FCG, sexo femenino, dos meses de edad, Historia clínica 82756 del Instituto de Neurocirugía.

Paciente sin antecedentes mórbidos durante la gestación y parto. Refiere la madre que desde el periodo perinatal, comienza con crisis convulsivas focales tónico clónicas sobre el hemicuerpo derecho repetidas y de difícil manejo. Aproximadamente dos días antes de su ingreso, comienza con compromiso progresivo de consciencia, siendo hospitalizada en el Servicio de Pediatría del Hospital de Iquique, en donde se encuentra un examen neurológico sin signos focales y sin signos meníngeos. Con compromiso del estado general, tendiendo a la somnolencia y manteniendo crisis convulsivas a repetición. Se realiza una punción lumbar que da salida a LCR hemorrágico. Se practica una ecotomografía cerebral que demuestra una lesión expansiva temporoparietal izquierda que posteriormente complementada con una TAC de cerebro se aprecia como correspondiente a una lesión hemorrágica temporo parietal, asociado a una lesión quística del polo temporal, sugerente de quiste aracnoidal, y observándose a nuestro servicio para estudio angiográfico y tratamiento. En la angiografía cerebral se aprecia una dilatación vascular del territorio de la arteria cerebral media que es interpretado como una dilatación varicosa de una fistula arteriovenosa

intracerebral. Es intervenida quirúrgicamente, realizándose una craneotomía fronto temporal y disección amplia del valle silviano, descubriéndose que la lesión corresponde a un aneurisma gigante, parcialmente trombosado de una rama de la arteria cerebral media, distal a la bifurcación silviana. La lesión es excluida de la circulación cerebral con un clip de yasargil y extirpado el saco aneurismático gigante para su estudio anatómico patológico que confirma un aneurisma arterial sacular. El curso postoperatorio de la paciente ha sido excelente, con recuperación neurológica completa, sin convulsiones y hasta la fecha de esta presentación, tres meses después de su intervención, se encuentra con un examen neurológico normal y un desarrollo psicomotor adecuado a su edad cronológica.

ASPECTOS CLINICOS MODOS DE PRESENTACION CLINICA

Las manifestaciones clínicas de los aneurismas en los niños pueden variar ampliamente. En los pacientes pediátricos la forma de presentación más frecuente, está constituida por la hemorragia subaracnoidea, que se ve entre el 85% a 90% de los casos. Clínicamente este cuadro se describe como un niño que se queja de cefalea, acompañado de irritabilidad, somnolencia, fotofobia y rigidez de nuca, esta última es fundamental para el diagnóstico, pero se debe tener en cuenta que puede estar ausente durante las primeras 24 horas y en el caso de los lactantes aún por períodos más largos como ocurrió en nuestros casos (31). Entre las causas de hemorragia subaracnoidea en los niños, la más frecuente es la secundaria a una ruptura aneurismática, aún por sobre la ruptura de una malformación arteriovenosa, aunque estas son mucho más frecuentes en los niños que en los adultos (50,51). La presencia de crisis convulsivas al inicio del cuadro son frecuentes de ver en los lactantes siendo su frecuencia entre 28% a 30% (18,16). En ocasiones el paciente al inicio del cuadro puede presentar crisis de apnea incluso llegando al paro respiratorio, como ocurrió en uno de los presentado (CGP), en estos pacientes, al igual que en los adultos, se deben extremar las medidas de resucitación ya que en los casos que sobreviven es posible obtener

buenos resultados quirúrgicos, que en los adultos llega a un 30% de los casos (19). El compromiso de consciencia es frecuente y es posible encontrarlo en algún grado en el 50% a 55% de los casos en lactantes (18) y en un 30% en los pacientes de mayor edad (8). Este signo es uno de los pilares básicos de las escalas clínicas utilizadas como índice pronóstico, las cuales son muy numerosas entre los pacientes adultos, llegando a publicarse unas 35 escalas diferentes entre 1933 y 1978 (20), sin embargo las más utilizadas en la actualidad son las de Hunt y Hess (21) y las de Botterell (22). Otro grupo de síntomas y signos que se pueden observar en estos pacientes, están determinados por la presencia de cuadros sugerentes de lesiones expansivas intracraneales, esta sintomatología poco frecuente, puede ser originada por compresión directa del aneurisma sobre las estructuras cerebrales o por obstrucción de las vías de circulación del líquido cefalorraquídeo. En los pacientes con fontanelas abiertas estos cuadros se pueden manifestar por aumento progresivo del perímetro craneal, a veces determinado por aneurismas gigantes, (70). Los signos más frecuentes son en relación a compresiones de nervios craneales en especial el III; IV, VI y a estructuras del tronco cerebral (23, 24, 25, 26, 45) y se asocia mayoritariamente a lesiones aneurismáticas de tamaño grande y localizadas en el territorio posterior del polígono de Willis (25,44,38,49). La presencia de síntomas o signos previos a la ruptura aneurismática no está determinada en los pacientes pediátricos, si bien en la población adulta estos son frecuentes de ver, llegando a un 40% de los casos antes de una hemorragia subaracnoidea mayor (27, 28, 29). En los niños se han descrito casos de diabetes insípida (48), pero no ha sido posible encontrar los síntomas clásicos descritos para los pacientes adultos (27,28,29). Estos signos y síntomas pueden ser producidos por expansión del aneurisma, hemorragias menores o como resultado de fenómenos isquémicos derivados de una embolia desde un trombo intraneurismático o en forma más ocasional, por compresión de un vaso de mayor calibre por el crecimiento aneurismático. De los síntomas de alarma destacan por su frecuencia la presencia de cefalea, la cual generalmente es de comienzo brusco y compromete toda la cabeza, (52,53,54)

y se debe practicar, si no existe edema de papila, una punción lumbar y seguir su evolución en caso de que el líquido cefalorraquídeo sea normal. El rendimiento de la punción lumbar en la detección de este tipo de pacientes es superior a cualquier otro método de diagnóstico (55,56,57,58,59). La importancia del reconocimiento de estos signos en forma oportuna es vital, ya que la segunda hemorragia en los niños es más frecuente y grave que en los adultos, (30).

METODOS DIAGNOSTICOS

El diagnóstico definitivo de un aneurisma requiere el uso de métodos clínicos que permitan la visualización del líquido cefalorraquídeo y el empleo de métodos neurorradiológicos.

PUNCION LUMBAR

Si se dispone de Tomografía Computarizada la punción lumbar será cada vez menos necesaria para hacer el diagnóstico de hemorragia subaracnoidea, sin embargo cuando una TAC no está disponible, es perfectamente razonable confirmar el diagnóstico de hemorragia subaracnoidea a través de un punción lumbar, la cual es un procedimiento seguro si el paciente no tiene déficits neurológicos focales y no presenta edema de papila. Cuando existe la posibilidad de realizar una TAC cerebral y se sospecha el diagnóstico de hemorragia subaracnoidea, es preferible realizar primero una tomografía axial computarizada de cerebro y entonces, si esta es negativa, se puede realizar con mayor seguridad una punción lumbar para verificar o descartar el diagnóstico. Si la sospecha clínica es alta y la punción lumbar es negativa, ésta deberá repetirse después de las primeras 24 hrs., debido a que la migración de sangre hacia el área lumbar puede requerir de algún tiempo. Es preferible que la punción lumbar sea realizada por alguien con experiencia, debido a que el diagnóstico de HSA descansa sobre dicho procedimiento y una mala interpretación de los hallazgos podría ocurrir con una punción traumática. Un número similar de glóbulos rojos en el primer y último tubo así como la presencia de xantocromía, son importantes para el diagnóstico de HSA.

EXAMENES NEURORADIOLOGICOS

Los avances que se han producido en el campo neurorradiológico permiten en la actualidad diagnosticar el 90 a 95 % de los casos de hemorragia subaracnoidea (60,61). Cuando se utiliza la TAC cerebral es importante realizar primero una serie de cortes sin contraste para visualizar bien la sangre subaracnoidea y posteriormente complementarlo con una serie contrastada, ya que con cierta frecuencia este examen es capaz de localizar el sitio del aneurisma. La TAC es además muy útil como indicador de la gravedad de la hemorragia, y tiene una gran importancia pronóstica. (61,62,63). La cantidad de sangre en las cisternas basales, es el factor más importante para predecir el riesgo y la gravedad que pueda tener el vaso espasmo. La TAC es también diagnóstica de las complicaciones de la HSA, incluyendo a los hematomas intracraneales e hidrocefalia.

La angiografía por su parte permanece como el estudio radiológico más definitivo en los pacientes con aneurismas intracraneales. No existe aún consenso de cual es el mejor momento para realizarla, pero ya que es aceptado ampliamente que no se encuentra vasoespasmo angiográfico durante los primeros dos a tres días de la hemorragia subaracnoidea, este momento pareciera óptimo para visualizar ampliamente la anatomía subaracnoidea, es preferible realizar la angiografía precozmente, ya que este examen proporciona el diagnóstico definitivo y guía el tratamiento médico y quirúrgico. La angiografía debe visualizar el saco y el cuello aneurismático y su relación con las arterias madres, para esto a menudo se requiere de proyecciones oblicuas y de base de cráneo. Para la certeza del diagnóstico, el aneurisma debe ser demostrado a lo menos en dos proyecciones oblicuas y de base de cráneo. Para la certeza del diagnóstico, el aneurisma debe ser demostrado a lo menos en dos proyecciones. En ocasiones el resultado angiográfico puede interpretarse erróneamente como una dilatación varicosa de una fístula arteriovenosa intracerebral.

ASPECTOS QUIRURGICOS

Al igual que en los pacientes adultos, el único tratamiento eficaz para estas lesiones lo constituye el aislar quirúrgicamente el aneurisma de la circulación cerebral. El tratamiento médico conservador conlleva una alta mortalidad, cercana al 63% (8), lo que la hace inaceptable, mientras que la mortalidad quirúrgica oscila entre un 25% antes de 1970 (8) y 2,3% a 9,5% después de 1970 (6,16,43,68). El mejor momento para realizar la intervención quirúrgica, es controvertido, existen autores (7), que recomiendan esperar hasta que la condición del paciente sea óptima ya que en su opinión la posibilidad de una recidiva hemorrágica es rara en estos pacientes. Sin embargo en la opinión de otros autores (41,42), el tratamiento quirúrgico debe ser realizado tan pronto se obtenga el diagnóstico angiográfico, ya que sobre el 50% de los casos presenta una nueva hemorragia después del quinto día y ésta tienen un riesgo de morbi-mortalidad mayor aún que el primer episodio de sangramiento. Por otro lado la presencia de vasoespasmo pareciera ser considerablemente menor en estos pacientes, y dado que esta complicación es el principal inconveniente de la cirugía precoz en los adultos, parece aceptable el plantear esta modalidad en el tratamiento quirúrgico.

La intervención quirúrgica en nuestros casos se realizó a través de un abordaje peritoneal, con abertura amplia de las cisternas basales y silviana, medidas que favorecen notablemente la disección vascular así como la retracción del cerebro. Durante la cirugía se empleó normotensión arterial al igual que en el periodo postoperatorio.

La localización de los aneurismas en los pacientes pediátricos reviste características particulares. En el grupo de lactantes, la localización más frecuente lo constituye la arteria cerebral media, con una frecuencia de 44% (16,18,65,66,67), mientras que en los pacientes de mayor edad el sitio más frecuente lo constituye la bifurcación de la arteria carótida (30,43,8). En nuestros dos casos se encuentran las localizaciones a nivel de la Arteria Cerebral Media. Los factores que determinan esta

frecuencia son en la actualidad desconocidos. El tamaño del aneurisma también presenta características diferentes según sea el grupo de edad, en los pacientes menores de dos años, son más frecuentes los aneurismas de un tamaño grande y gigantes (18,38,25,45,69), según la clasificación internacional (64). Esta situación no solo conlleva problemas en cuanto al tratamiento quirúrgico, sino que además, hace posible la formación de trombos intra-aneurismáticos, los cuales pueden ser capaces de excluir el aneurisma de la circulación cerebral llegando a la curación (46), o bien constituirse en una fuente de lesiones isquémicas ya sea extendiendo la trombosis al tronco principal o embolizando a distancia (47), como ocurrió en nuestro caso CGP, en el cual fue posible observar una lesión paracapsular antigua en la TAC realizada al ingreso de la paciente. En los pacientes de más edad la presencia de aneurismas con estas características no son frecuentes.

CONCLUSIONES

Los aneurismas saculares en pacientes menores de un año son lesiones excepcionales, con muy pocos casos a nivel mundial. Nuestra presentación corresponde a los únicos conocidos a nivel Latinoamericano. Estas lesiones presentan características particulares en cuanto a su cuadro clínico en donde es frecuente no encontrar signos de irritación meníngea, predominando en la sintomatología los cuadros convulsivos y graves compromisos del estado general que pueden llevar al paciente a fallecer, de hecho un número importante de los aneurismas publicados en este grupo de edad, corresponden a pacientes fallecidos.

Estas lesiones son de manejo quirúrgico complejo que requieren un alto nivel de sospecha clínica, asociado a una comprobación angiográfica adecuada y posteriormente ser tratadas por cirujanos con experiencia en cirugía vascular pediátrica.

BIBLIOGRAFIA

1. Locksley HB: Natural History of Subarachnoid Hemorrhages, Intracranial

- Aneurysm and Arteriovenous Malformations: Based on 6368 cases in the Cooperative Study. Parts I and II. in Sahs AL, Perret GL, Locksley HB, Nishioka H (eds): Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Hemorrhage: A Cooperative Study. Philadelphia, JB Lippincott, 1969. pp 37-108.
- 2.. Batnitzky S, Müller J.: Infantile and Juvenile Cerebral aneurysm. *Neuroradiology*, 16:61-64, 1978.
 3. Almeida GM, Pindaro J, Plese P, Blanco E, Shibata MK.: intracranial arterial aneurysm in infancy and childhood. *Child's Brain* 3:193-199, 1977.
 4. Artiola-Fortuny L, Prieto Valente L.: Long term outcome prognosis in surgically treated intracranial aneurysm . Part 1: Mortality. *J Neurosurg* 54:26-34, 1981.
 5. Graf CJ, Nibelind DW.: Cooperative Study of Intracranial Aneurysm and Subarachnoid Hemorrhage. Report on a randomized treatment study. III. Intracranial Surgery *Stroke* 5: 559-601, 1974.
 6. Jomin m, Lesoin F, Lozes G.: Prognosis with 500 ruptured and operated intracranial arterial aneurysm. *Surg Neurol* 21: 13-18, 1984.
 7. Matson DD.: Intracranial Arterial Aneurysm in childhood. *J. Neurosurg* 23:578-583, 1965.
 8. Patel AN, Richardson AE: Ruptured intracranial aneurysms in the first two decades of life. A study of 58 patients. *J Neurosurg* 35:571-576, 1971.
 9. Ostergaard JR, Voldby B: Intracranial arterial aneurysms in children and adolescents. *J Neurosurg* 58:832-837, 1983.
 10. Golden BS.: Strokes in Children and Adolescents. *Stroke* 9:169-171, 1978.
 11. Bruce DA, Schut L, Bruno LA, Wood JH, Sutton LN.: Outcome following Severe Head Injury in Children *J Neurosurg* 48:679-688, 1978.
 12. Teasdale G, Skene A, Parker L, Jennett B.: Age and Outcome of Severe Head Injury. *Acta Neurochir (Wien) Suppl.* 28:140-143, 1979.
 13. Richardson A.: Subarachnoid Hemorrhage. *Brit Med J*, 4:92-98. 1969.
 14. Laitinen L: Arteriella aneurysm med. Subarachnoidalblodning hos barn. *Nordisk Medicin* 71:329-333, 1964.
 15. Nishioka H: Report on the Cooperative Study of Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Hemorrhage. Section VII. Evaluation of the conservative management of ruptured intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 25:574-592, 1966.
 16. Ferrante L, Fortunna A, Cell P, Santoro A, Fraioli B.: Intracranial Arterial Aneurysms in Early Childhood. *Surg Neurol* 29:39-56, 1988.
 17. McDonald CA, Korb M: Intracranial Aneurysms. *Arch Neurol Psychiatry* 42:98-328, 1939.
 18. Orozco M, Trigueros F, Quintana F, Dersen G: Intracranial aneurysm in early childhood. *Surg Neurol* 9:247-252, 1978.
 19. Hijdra A, Vermeulen M, van Gijn J, van Crebel H: Respiratory arrest in subarachnoid hemorrhage. *Neurology* 34:1501-1503, 1984.
 20. Biuni F, Observatio V.: Carotis and receptaculum vieussenii aneurismatica. *Eduard Sandifort: Thesaurus disserationum.* Milano, S & C. Luctmans 3:373, 1975.
 21. Hunt WE, Hess RM: Surgical risk as related to time of intervention in the repair of intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 28:14-20, 1968.
 22. Botterell EH, Loughheed WM, Scott JW, Vauderwater SL: Hypothermia and interruption of carotid or carotid and vertebral circulation, in the surgical management of intracranial aneurysms. *Neurosurgery* 13: 1-42, 1956.
 23. Vincent FM, Zimmerman JE.: Superior Cerebellar Artery Aneurysm presenting as an oculomotor nerve palsy in a child. *Neurosurgery* 6:661, 1980.
 24. Thompson RA, Pribram HFW.: Infantile cerebral aneurysm associated with ophthalmoplegia and quadriplegia. *Neurology (Minneapolis)* 19:785-789, 1969.
 25. Amacher AL, Drake CG.: The results of operating upon cerebral aneurysm and angiomas in children and adolescent. I.-Cerebral Aneurysm. *Child's Brain* 5:151-165, 1979.
 26. Ferry PC, Kerber C, Peterson D, Gallo AA.: Arterioectasis subarachnoid hemorrhage in a three-month-old infant. *Neurology* 24:494-500, 1974.
 27. Okawara S: Warning signs prior to rupture of an intracranial aneurysms. *J Neurosurg*

- 38:575-580, 1973.
28. Waga S, Obsubo K, Handa H: Warning signs in intracranial aneurysms. *Surg Neurol* 3:15-20, 1975.
 29. King RB, Saba MI: Forewarnings of major subarachnoid hemorrhage due to congenital berry aneurysms. *N.Y. State J Med* 74: 638-639, 1974.
 30. Shulman K: Aneurysm in Children and Adolescents, in Mc Laurin RL(ed): *Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System*. New York: Grune & Stratton, pp 617-624, 1982.
 31. McLellan NJ, Prasad R, Punt J.: Spontaneous subhyaloid and retinal hemorrhages in an infant. *Arch Dis Child* 61:1130-1132, 1986.
 32. Eppinger, H.: Stenosis Aortae congenita seu isthmus persistens. *Vjschr prakt Heilk*, 1871, 112:31-67.
 33. Eppinger H.: Pathogenesis (Histogenesis und Aetiologie) der Aneurysmen einschliesslich des Aneurysma equi verminosum. *Pathologisch-anatomische Studien. Arch Klin Chir.*, 1887, 35 Suppl. L: 563pp.
 34. Bull E, Acute brain aneurysm, oculomotor palsy, meningeal apoplexy. *Norsk. Mag. Laegevidensk*, 1877, 890-895.
 35. Strassmann. Der plötzliche Tod bei Stenose des Isthmus Aortae *Beitr. gerichtl. Med.* 1922, 5:91-97.
 36. Woltman H:W., Shelden W.D. Neurologic complication associated with congenital stenosis of the isthmus of the aorta. A case of cerebral aneurysm with rupture and a case of intermittent lameness presumably related to stenosis of the isthmus. *Arch. Neurol. Psychiat.*, Chicago 1927, 17:303-306.
 37. Abbott ME., Coarctation of the aorta of the adult type. II A statistical study and historical retrospect of 200 cases, with autopsy, of stenosis or obliteration of descending arch in subjects above the age of two years. *Amer. Heart J.* 1928, 3:392-421, 574-618.
 38. Jane JA., A large aneurysm of the posterior inferior cerebellar artery in a 1 year-old child. *J. Neurosurg* 191, 18:45-247.
 39. Jones R.K., Shearburn, E.W.: Intracranial aneurysm in a four-week-old infant. Diagnosis by angiography and successful operation. *J. Neurosurg.*, 1961, 18:122-124.
 40. Kimbell F.D. jr., Llewellyn R. C., Kirgis H.D.: Surgical treatment of ruptured aneurysm with intracerebral and subarachnoid hemorrhage in a 166-month-old infant. *J. Neurosurg.*, 1960, 17:331-332.
 41. Weir B.: *Cerebral Aneurysm*. 1987.
 42. Humphreys RP, Hendrick EB, Hoffman HJ.: Cerebrovascular disease in children. *Can Med Assoc J.* 107:774-776, 1972.
 43. Thompson JR, Harwood-Nash DC, Fitz CR: Cerebral Aneurysms in Children. *AJR* 18:13-175, 1973.
 44. Lemmen LJ, Schneider RC.: Aneurysm in the third ventricle. *Neurology (Minneapolis)* 3:474-476, 1973.
 45. Arai H, Sugiyama Y, Kawakami S, Miyazawa N.: Multiple Intracranial Aneurysms and vascular malformation in a Infant. *Case Report. J Neurosurg* 37:357-360, 1972.
 46. Devadiga KW, Matai KV, Chandy K.: Spontaneous cure of intracavernous aneurysm of the internal carotid artery in a 14-month-old child. *Case Report. J Neurosurg* 30:165-168, 1969.
 47. Andrews BT, Edwards MSB, Gannon P: Acutely thrombosed aneurysm of the middle cerebral artery presenting as intracranial hemorrhage in a 3-years-old child: *Case report. J Neurosurg* 60:1303-1307, 1984.
 48. Shucart WA, Wolper Sa. : An aneurysm in infancy presenting with diabetes insipidus. *J Neurosurg* 37:368-370, 1972.
 49. Pickering LK, Hogan GR, Gilbert EF, Aneurysm of the posterior inferior cerebellar artery. Rupture in a newborn. *Am J Dis Child* 119:155-158, 1970.
 50. Sedzimir CB, Robinson J: Intracranial hemorrhage in children and adolescents *J. Neurosurg* 38:269-281, 1973.
 51. Hourihan MD, Gates PC, McAllister VL: Subarachnoid hemorrhage in childhood and adolescence. *J Neurosurg* 60:1163-1166, 1984.
 52. Kassel NF, Kongable BSN, Turner J, Adams HP, Mazuz H: Delay in referral of patients with ruptured aneurysms to neurosurgical attention. *Stroke* 16: 587-590, 1985.
 53. Adams HP, Jergenson DD, Kassel NF, Sahs AL: Pitfalls in the recognition of subarachnoid hemorrhage. *JAMA* 244:794-796, 1980.
 54. Brust J: Subarachnoid Hemorrhage: Early

- detection and diagnosis. *Hosp Pract*, Feb 1982, pp 73-80.
55. Heros RC, in *Harvard Post-Graduate Course, "Neurosurgery Update"*, Boston Nov. 9-13, 1988.
 57. Raskin N: Headaches associated with organic diseases of the nervous system. *Med Clin of North Amer* Vol 62, 459-466, 1978.
 58. Fisher CM: Clinical Syndrome in cerebral Thrombosis, hypertensive hemorrhage and ruptured saccular aneurysm. *Clin Neurosurg* 22:117-147, 1975.
 59. Leblanc R: The minor leaks preceding subarachnoid hemorrhage. *J. Neurosurg* 66:35-39, 1987.
 60. Davis KR, Kistler JP, Heros, RC, Davis JM: Neuroradiologic approach to the patient with a diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *Radiol Clin North Am* 20:87-94, 1982.
 61. Davis KR, New PFJ, Ojemann RG, Crowell RM, Morawetz RB, Roberson GH: Computed tomographic evaluation of hemorrhage secondary to intracranial aneurysm. *AJR* 127:143-153, 1976.
 62. Fisher CM, Kistler JP, Davis JH: Relation of cerebral vasospasm to subarachnoid hemorrhage visualized by computerized tomographic scanning. *Neurosurg* 6:1-9, 1980.
 63. Kistler JP, Crowell RM, Davis KR, Heros R, Ojemann RG, Nicholas NT, Fisher CM: The relation of cerebral vasospasm to the extent and location of subarachnoid blood visualized by CT scan: A prospective study. *Neurology* 33:424-436, 1983.
 64. Morley TP, Barr HWK.: Giant intracranial aneurysm: Diagnosis Course and Management. *Clin Neurosurg* 16:73-97, 1969.
 65. Paolletti P, Pezzotta S, Scotta M, Mosca L: Saccular aneurysms of infancy and early childhood: Report of a case. *Acta Neurochir* 57:257-267, 1981.
 66. Keren G, Barzilay Z, Cohen BE: Ruptured intracranial arterial aneurysms in the first year of life. *Arch Neurol* 37:392-393, 1980.
 67. Grode ML, Saunders CM, Carton CA: Subarachnoid hemorrhage secondary to ruptured aneurysms in infants: Report of two cases. *J Neurosurg* 49: 898-902, 1978.
 68. Heiskanen O, Vilkki J: Intracranial arterial aneurysms in children and adolescent. *Acta Neurochir* 59:55-63, 1989.
 69. Lipper S, Morgan D, Krigman MR, Staab EV. Congenital saccular aneurysm in a 19 days-old neonate: Case report and review of literature. *Surg Neurol* 10:161-165, 1978.
 70. Ventureyra ECG, Cho SH, Benoit BC. Super giant globoid intracranial aneurysm in infant. Case Report. *J Neurosurg* 1980; 53:411-416.

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

Psic. TANIA DONOSO; Psic. GABRIELA SEPULVEDA.

Departamento de Psicología, Fac. de Ciencias Sociales, Universidad de Chile.

INTRODUCCION

Una de las metas evolutivas centrales de la adolescencia es la consolidación de una identidad personal congruente, en el sentido de lograr autonomía e integración social. Esto implica una construcción del sí mismo y de la realidad a través de la incorporación de las experiencias significativas de acciones y aprendizaje en la realidad.

El hecho de presentar un trastorno específico del aprendizaje, constituye un factor de riesgo para alcanzar metas evolutivas, con la consiguiente dificultad en el logro de la identidad y personalidad integrada, lo cual se asocia con problemas emocionales, de relación interpersonal e integración social.

Si bien los adolescentes que presentan o han presentado un trastorno específico del aprendizaje han logrado superar en parte los aspectos formales que tienen que ver con el desarrollo de habilidades lingüísticas y psicomotoras involucradas en el proceso de lecto-escritura, siguen presentando por lo general dificultades, tanto en los procesos cognitivos relacionados con la comprensión y significación en el proceso de aprendizaje mismo, como de la comunicación en las relaciones interpersonales.

El no contar con el desarrollo de las habilidades cognitivas necesaria para enfrentar adecuadamente el proceso de aprendizaje general, lleva como lo mostraremos en nuestro estudio, a déficits en el desarrollo de habilidades afectivas y sociales, con su consiguiente dificultad de integración social y una frágil organización del sí mismo, y por lo tanto de la estructuración de la personalidad.

Los objetivos de nuestro trabajo fueron conocer, en adolescentes que presentaban un trastorno específico del aprendizaje, las características del desarrollo psicosocial. Esto, con el fin de identificar los factores de riesgo y de protección presentes, comparándolos con una muestra homogénea de adolescentes sin trastornos (Avendaño et al., 1983 a, b, c; Almonte et al., 1985, 1990; Sepúlveda, 1991), y proponer estrategias de prevención e intervención.

POBLACION Y METODO

La muestra clínica de tipo intencionada estuvo constituida por 45 adolescentes de ambos sexos, 28 varones y 17 mujeres de edades comprendidas entre 13 y 18 años (Ver tabla 1).

Los adolescentes de la muestra consultaron por problemas de aprendizaje entre 1986 y 1991 al Centro de Investigaciones del Desarrollo Integral del Niño (CIDIN), Servicio de Neurología-Neurocirugía, Hospital Clínico de la Universidad de Chile, y fueron diagnosticados con un trastorno específico del aprendizaje, según criterios del DSM-III y DM-III-R. Los individuos pertenecían a un nivel socioeconómico medio-bajo, medio y medio-alto, de acuerdo a la Escala de Graffar (Valenzuela, 1986), y cursaban entre 7° básico y IV Medio. La muestra normativa utilizada para la comparación de los resultados, es una muestra inicial de 383 adolescentes de ambos sexos, de edades entre 12 y 19 años, que formaban parte de un estudio de seguimiento longitudinal sobre crecimiento y desarrollo en el área Norte de Santiago (Avendaño et al., 1983, 1988 a, b, c; Almonte et al., 1985, 1990; Sepúlveda, 1991).

Su desarrollo psicosocial se evaluó a través del

TABLA 1
Distribución de la muestra según edad y sexo^a

EDAD (Años y Meses)	HOMBRES		MUJERES		TOTAL	
	N	%	N	%	N	%
13.0 - 13.11	4	8.9	4	8.9	8	17.8
14.0 - 14.11	8	17.8	2	4.4	10	22.2
15.0 - 15.11	5	11.1	1	2.2	6	13.3
16.0 - 16.11	6	13.3	4	8.9	10	22.2
17.0 - 17.11	4	8.9	4	8.9	8	17.8
18.0 - 18.11	1	2.2	2	4.4	3	6.7
TOTALES	28	62.2	17	37.8	45	100.0

^aNo se encontraron diferencias significativas por edad.

Cuestionario de Aspectos Psicosociales del Adolescente (Sepúlveda, G; Almonte, C., 1981). Este cuestionario permite obtener información acerca de las características del desarrollo personal y social, abarcando los aspectos más relevantes para el ajuste intrapsíquico y social, destacando las imágenes de sí, de otros y del mundo; expresión emocional; relaciones interpersonales; conducta y rendimiento escolar; orientación vocacional; y elementos de integración social, tales como actividades recreativas y pertenencia a grupos juveniles (Avendaño et al., 1983; Almonte et al., 1985).

Los resultados se describen a través de porcentajes, dado que las variables se encuentran en un nivel nominal de medición. Se realiza un análisis de significación de los dos grupos de edad en la muestra total (13-15 años y 16-18 años), utilizándose una Prueba de Comparación de Proporciones, con el estadístico z y un nivel de significación de 0.05.

RESULTADOS

A) Aspectos del desarrollo psicosocial

En relación a la imagen de sí mismo, la mayoría de los adolescentes muestra una imagen personal positiva (80%) y sólo el 8.9% negativa. Al aumentar la edad se observa una tendencia,

si bien no significativa, a disminuir el porcentaje de apreciaciones positivas. En cambio, en los dos grupos de edad, se encontró que alrededor del 37% tiene una percepción del sí mismo académica positiva, un 24% positiva-negativa y alrededor del 30% negativa (Ver tabla 2).

Las imágenes en el área familiar (matrimonio, familia, padre y madre), para la mayoría de los jóvenes en ambos grupos de edad, son de tipo positivo y egosintónicas. Hacia la adolescencia tardía disminuye el porcentaje de jóvenes que considera a ambos padres como positivos, especialmente la imagen del padre. En ambos grupos de edad, la imagen de la madre tiende a ser aceptada por un mayor porcentaje de jóvenes que la imagen del padre. También el mayor porcentaje de jóvenes califica las imágenes fraternas en forma negativa.

En el área escolar, la mayoría de ambas edades, tiene imágenes positivas del colegio y de los profesores. Las imágenes de los compañeros son más variadas, tendiendo a percibirse en forma más positiva hacia la adolescencia tardía.

En el área social, la mayoría de los adolescentes en ambos grupos etarios, tiene una imagen positiva de sus pares, tanto del mismo sexo como del sexo opuesto.

TABLA 2
Autoimagen general y académica.*

IMAGEN		13 - 15 AÑOS		16 - 18 AÑOS		TOTAL	
		N	%	N	%	N	%
Positiva	G	5	20.0	7	33.3	12	26.7
	A	6	25.0	5	23.8	11	24.4
Predominio Positivo	G	16	66.7	8	38.1	24	53.3
	A	3	12.5	3	14.3	6	13.3
Posit-Negat.	G	2	8.3	3	14.3	5	11.1
	A	6	25.0	5	23.8	11	24.4
Predominio Negativo	G	1	4.2	2	9.5	3	6.7
	A	1	4.2	2	9.5	3	6.7
Negativa	G	0	0.0	1	4.8	1	2.2
	A	8	33.3	6	28.6	14	31.1

* No se encontraron diferencias significativas por edad.
G- Imagen personal general.
A- Imagen académica.

La visión de mundo (ver tabla 3), se determinó a partir del análisis de los resultados obtenidos de la imágenes de sí mismo y de los demás en las distintas áreas de relación. En los jóvenes de ambos grupos de edad, la visión de mundo predominante es la realista. En la adolescencia temprana, es seguida por la

visión idealista, luego por la discordante, y con un bajísimo porcentaje la negativa (4.2%). En el grupo de más edad, si bien el más alto porcentaje de jóvenes tiene una visión de mundo realista, aumenta en forma significativa el porcentaje con una visión negativa (28.6), seguida en tercer lugar por la idealista.

TABLA 3
Visión de mundo.*

OPINION	13 - 15 AÑOS		16 - 18 AÑOS		TOTAL	
	N	%	N	%	N	%
Idealista	6	25.0	4	19.0	10	22.2
Realista	13	54.2	10	47.6	23	51.1
*Negativa	1	4.2	6	28.6	7	15.6
Discordante	4	16.7	1	4.8	5	11.1
TOTALES	24	100.0	21	100.0	45	100.0

* Diferencia significativa por edad.

En cuanto a las relaciones interpersonales, en ambos grupos etarios observamos que en el área familiar predominan las relaciones satisfactorias. Estas son mejores con los padres que con los

hermanos, aumentando hacia la adolescencia tardía el porcentaje de no relación en todas las relaciones familiares. La madre es considerada más afectuosa que el padre, que es calificado

como rechazante con mayor frecuencia.

En el área escolar encontramos tanto en la adolescencia temprana como la tardía, una percepción satisfactoria de las relaciones con los profesores, siendo evaluada en forma insatisfactoria sólo por una minoría. La relación con los compañeros es también calificada por la mayoría en forma satisfactoria, con una tendencia a mejorar con la edad.

En el área social, todas las relaciones interpersonales son calificadas por la mayoría de los adolescentes de ambos grupos etarios como satisfactorias.

El análisis de las relaciones interpersonales en las distintas áreas de relación nos indica el grado de ajuste interpersonal. Se aprecia un mejor nivel de ajuste en el área social, donde la mayoría considera sus relaciones interpersonales como satisfactorias y sólo una minoría las ve insatisfactorias. En segundo lugar se ubica el área escolar, donde el mayor porcentaje de jóvenes considera sus relaciones en forma parcialmente satisfactoria. En el área familiar, también la mayoría de los jóvenes de ambos grupos de edad considera sus relaciones de modo parcialmente satisfactorio. Si bien una minoría de los adolescentes tempranos las consideran negativas, este porcentaje tiende a aumentar en el grupo de mayor edad.

En relación a la integración social, en la adolescencia temprana la mayoría de los adolescentes pertenece a alguna agrupación juvenil (75%), lo cual disminuye significativamente hacia la adolescencia tardía (42.9%). Los tipos de agrupaciones más concurridas en los adolescentes tempranos son grupos deportivos, scouts y grupos religiosos. Al avanzar la edad el mayor porcentaje asiste a grupos deportivos y religiosos. En ambos grupos de edad, el mayor porcentaje de adolescentes utiliza su tiempo libre en reuniones con amigos, ver televisión, actividades deportivas y reuniones familiares. La mayoría de los jóvenes realiza estas actividades con amigos del barrio y compañeros. Se observa alrededor de un 35% de adolescentes que pasa

el tiempo libre solo. El nivel de integración social es satisfactorio en ambos grupos de edad, observándose una tendencia hacia la adolescencia tardía a disminuir la integración satisfactoria y aumentar la integración parcialmente satisfactoria e insatisfactoria.

En cuanto a la expresión de emociones, la mayoría de los adolescentes consideran que las emociones positivas deben expresarse (alegría, 93.3%; afecto, 82.2%); y son expresadas principalmente en forma parcialmente satisfactoria (alegría, 46.7%; afecto, 44.4%) y satisfactoria (alegría, 44.4%; afecto 42.2%). Sólo la mitad de los jóvenes considera que deban expresarse las emociones negativas, siendo expresadas más frecuentemente en forma insatisfactoria, especialmente la rabia (40%).

En relación a la orientación vocacional, la mayoría de los jóvenes de ambos grupos de edad aspira a ser profesional universitario (66.6%), luego profesional-técnico (35.6%), y en tercer lugar ingresar a las fuerzas armadas (24.4%).

El rendimiento escolar es evaluado por la mayoría de los jóvenes de ambos grupos etarios como regular. Hacia la adolescencia tardía disminuye el porcentaje de jóvenes que evalúa su rendimiento como regular, aumentando tanto las evaluaciones calificadas como "malo" y "bueno".

La conducta escolar es calificada por la mayoría de los adolescentes de 13 a 15 años como buena, en cambio en el grupo de 16 a 18 años la mayoría la califica como regular. Sólo una minoría, en ambos grupos de edad, la considera mala.

En cuanto a las conductas desadaptativas, se encontró que las conductas desadaptativas presentadas en un más del 50% de los jóvenes de ambos grupos etarios, son mentiras y depresión. Luego se presentan con menor frecuencia, las conductas de uso de cigarros, cimarra, peleas violentas e insomnio (Ver tabla 4).

TABLA 4
CONDUCTAS DESADAPTATIVAS. GRUPO TOTAL*

CONDUCTAS DESADAPTATIVAS	NUNCA		OCASIONAL		FRECUENTE	
	N	%	N	%	N	%
consumo alcohol	36	80.0	4	8.9	2	4.4
cimarra	35	77.8	10	22.2	0	0.0
hurto o robos	41	91.1	4	8.9	0	0.0
mentiras	8	17.8	29	64.4	8	17.8
uso cigarrillos	29	64.4	10	22.2	6	13.3
uso marihuana	42	93.3	3	6.7	0	0.0
uso drogas	44	97.8	1	2.2	0	0.0
uso neoprén	45	100.0	0	0.0	0	0.0
vagancia	39	86.7	5	11.1	1	2.2
intento suicidio	41	91.1	4	8.9	0	0.0
fuga del hogar	38	84.4	6	13.3	1	2.2
pedir limosnas	45	100.0	0	0.0	0	0.0
peleas violentas	32	71.1	11	24.4	2	4.4
destrucción cosas	43	95.6	1	2.2	1	2.2
insomnio	30	66.7	11	24.4	4	8.9
depresión	12	26.7	22	48.9	11	24.4

* No se encontraron diferencias significativas por edad.

B) Comparación con el grupo sin trastornos de aprendizaje.

Los adolescentes con trastornos específicos del aprendizaje presentan con mayor frecuencia que sus pares sin trastornos, una imagen de sí mismos como estudiantes negativa, si bien hay que destacar que la visión de sí como persona es similar en ambos grupos. La imagen de sí mismo como persona, tanto en la adolescencia temprana como tardía, es similar a la de los jóvenes sin problemas de aprendizaje, siendo en general positiva y egosintónica. La imagen de sí mismo como estudiante, en los adolescentes de este estudio, es calificada más frecuentemente en forma negativa y menos frecuentemente en forma positiva. En el grupo sin trastorno, se aprecia un deterioro en la autoimagen académica desde la adolescencia temprana hacia la tardía, mientras que en el grupo clínico en ambas edades, la autoimagen es similar, siendo baja.

Si bien la mayoría de los jóvenes en la muestra clínica tiene una visión de mundo realista, la

visión de mundo negativa es más frecuente en el grupo de más edad; a la inversa de lo que ocurre en la población normal, en que disminuye la visión de mundo negativa hacia la adolescencia tardía.

En los jóvenes con y sin trastornos de aprendizaje se observó una presentación de relaciones interpersonales más satisfactorias en el área social y menos satisfactorias en el área familiar; tendencias que se ven aumentadas hacia la adolescencia tardía. La calidad de las relaciones con sus compañeros son en general positivas en ambos grupos de edades. Si bien se observó una menor frecuencia de relaciones satisfactorias con los compañeros en los jóvenes de 13-15 años con trastornos de aprendizaje, no se apreciaron diferencias en la adolescencia tardía en los jóvenes con y sin problemas.

En cuanto a la expresión de emociones, en los adolescente con y sin trastornos específicos del aprendizaje, se observa que la mayoría expresa satisfactoriamente las emociones positivas, e insatisfactoriamente las emociones negativas,

especialmente la rabia que se expresa aún más inadecuadamente hacia la adolescencia tardía en los jóvenes con trastornos.

En relación a la muestra sin problemas de aprendizaje, se observa un porcentaje significativamente mayor de jóvenes con un rendimiento escolar bajo. Se aprecia también, en los adolescentes con trastornos específicos del aprendizaje, un mayor porcentaje de adolescentes que presenta mala conducta escolar, lo que se acentúa hacia la adolescencia tardía.

En los aspectos vocacionales, los adolescentes del grupo clínico, muestran mayor interés en profesiones universitarias que el grupo sin problemas de aprendizaje, especialmente hacia la adolescencia tardía.

Se observa un menor grado de ajuste psicosocial en los adolescentes con trastornos específicos del aprendizaje, caracterizado por una baja integración social, con tendencia al aislamiento social, y menor participación en agrupaciones juveniles y actividades sociales. Estas características tienden a aumentar hacia la adolescencia tardía, a la inversa de lo que ocurre en la población sin trastornos de aprendizaje. También se encontraron varios índices de un grado menor de ajuste psicosocial, representado por una mayor frecuencia de algunas conductas desajustadas socialmente como mentiras, fuga del hogar, peleas violentas, cimarra y vagancia.

En los jóvenes con trastornos de aprendizaje se observó también, una mayor frecuencia de trastornos socioemocionales, tales como ansiedad, manifestaciones depresivas e intentos de suicidio, con una tendencia a aumentar hacia la adolescencia tardía.

No se encontraron diferencias significativas en los adolescentes con y sin trastornos específicos de aprendizaje en cuanto al consumo de alcohol, drogas, hurtos o prácticas homosexuales.

CONCLUSIONES Y DISCUSION

A partir del análisis de los resultados obtenidos, podemos concluir los siguientes factores de

riesgo y protectores del desarrollo psicosocial, como también algunos factores patológicos presentes.

Factores de riesgo:

- Alta frecuencia de visiones del mundo negativas.
- Alta frecuencia de individuos con una imagen como estudiante negativa.
- Mayor frecuencia de presentación de algunas conductas socialmente desajustadas como mentiras, fuga del hogar y peleas violentas.
- Relaciones interpersonales insatisfactorias, principalmente en el ámbito escolar.
- Bajo nivel de integración social.
- Dificultades escolares de rendimiento y conducta.
- Alteración en la proyección al futuro y definición vocacional.

Factores de protección:

- Autoimagen personal general positiva.
- Imágenes familiares positivas.
- Relaciones interpersonales satisfactorias en el ámbito familiar y social.

Factores patológicos:

- Manifestaciones depresivas.
- Intentos de suicidio.

Dada la alta incidencia de estos factores de riesgo y patológicos, es necesario plantear un modelo de intervención que abarque todos estos factores en forma integral, especialmente en esta etapa del desarrollo, de formación de la identidad. Por tanto, junto con el tratamiento pedagógico del proceso mismo de aprendizaje, proponemos una intervención psicológica estructurada en base a 3 líneas principales:

- A. Desarrollo de factores de protección social a nivel familiar, escolar y social.
 - Favorecer la comprensión de los aspectos afectivos y sociales comprometidos en el cuadro clínico a nivel familiar y escolar.
 - Creación de instancias de integración social en las escuelas y comunidad, a través de a implementación de actividades recreativas y culturales, donde los niños y adolescentes puedan experimentar logros y desarrollar un sentido de autocompetencia.
 - Adecuación en la elección del tipo de colegio,

con un currículum flexible que favorezca el desarrollo personal integral y no sólo el académico.

- B. Estimulación de funciones cognitivas y lingüísticas, desarrollando las funciones de comprensión, asociación e integración implicadas en un buen procesamiento y jerarquización de la información.
- C. Tratamiento de los aspectos afectivo-sociales en forma individual y/o grupal, con el objetivo de organizar un sí mismo integrado, propendiendo hacia el logro de una identidad positiva, que permita la integración y proyección afectiva en el medio. Es necesario desarrollar las habilidades afectivas y sociales, estimulando el desarrollo de:
- Autoestima.
 - Autonomía y responsabilidad
 - Expresión emocional
 - Empatía y toma de perspectiva.
 - Habilidades de comunicación
 - Resolución de problemas interpersonales (identificar el problema, pensamiento alternativo, pensamiento orientado a metas).
 - Interacción con pares y adultos
 - Toma de decisiones y autocontrol
 - Orientación vocacional.

Es importante destacar que la alta frecuencia de consultas de los jóvenes con trastornos específicos de aprendizaje, se deben no sólo a problemas de rendimiento, sino también a los problemas conductuales asociados; con evidentes desestructuraciones del desarrollo personal, por lo cual desde los inicios de la identificación del problema de aprendizaje debería realizarse un tratamiento psicológico paralelo al psicopedagógico.

La alta asociación de trastornos de aprendizaje y de conducta señalada en la literatura y corroborada en nuestro estudio, nos hace cuestionar los tratamientos habituales, que se centran en aspectos pedagógicos, dejando de lado el desarrollo afectivo-social. Más aún, es importante destacar que los grupos diferenciales que entregan apoyo psicopedagógico se encuentran sólo en el primer ciclo de la enseñanza básica y no cuentan con una intervención psicológica sistemática.

La organización de la personalidad en una identidad coherente, requiere la integración de los diversos aspectos del desarrollo psicológico; previniendo así problemas conductuales y organizaciones de identidad negativa, que conllevan tratamientos psicológicos y psiquiátricos más costosos y de largo plazo.

REFERENCIAS

1. Almonte, C; Sepúlveda, G; Avendaño, A; Valenzuela, C. Desarrollo psicosocial de Adolescentes de 16 años a 19 años. *Revista Psiquiatría*, Vol. VII pp. 451-459, Santiago, 1990.
2. Almonte, C; Sepúlveda, C; Valenzuela, C; Avendaño, A. Desarrollo psicosocial de Adolescentes de 12 años a 15 años. *Revista Chilena de Pediatría*. Vol 56, N° 4, pp. 263-270, Santiago, 1985.
3. American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* Washington D. C., USA. Third Edition, 1980; Third Edition REvised, 1987.
4. Arón, A.M.; Millicic, N. *Vivir con Otros*. Ed. Universitaria. Santiago, 1994.
5. Avendaño, A; Avendaño, P; Almonte, C; Sepúlveda, G; Valenzuela, C. Características del Desarrollo Psicosocial de Adolescentes de 12 a 15 años. *Santiago Norte. Rev. de Pediatría*. Vol. 54 pp. 273-281. Santiago, 1983
6. Avendaño, A; Valenzuela, C. Situación Educativa de Adolescentes en Seguimiento Longitudinal; 6-20 años de edad. *Estudios Sociales*, N° 55, trimestre 1, pp. 73-81, Santiago, 1988.
7. Donoso, T. Características del Desarrollo Psicosocial en Adolescentes con Trastornos Específicos del Aprendizaje. Tesis para optar al título de psicólogo, Universidad de Chile, Santiago, 1992.
8. Jessor, R. Risk Behavior in Adolescence: A Psychosocial Framework for Understanding and Action. *Journal of Adolescent Health*. Vol. 12 (597-605), New York, 1991.
9. Jessor, R. Successful Adolescent Development Among Youth in High-Risk Setting. *American Psychologist*. Vol. 48, N° 2, 117-126, 1993.

10. Lochmann, J.E.; Ralph, N. Learning Disabilities in Adolescence. *The Journal of Adolescent Medicine*. Vol. 2 N° 7, 1980.
11. Rutter, M. Psychosocial Resilience and Protective Mechanisms. *American Journal Orthopsychiatric*. Vol. 57, N° 3, 316-331. 1996.
12. Sepúlveda, G. Desarrollo psicológico en la edad juvenil. Serie Científica. Centro de Extensión Biomédica, Fac. de Medicina, U. de Chile. N° 3, pp. 11-21, Santiago, 1991.
13. Sepúlveda, G.; Almonte, C. Cuestionario de Aspectos Psicosociales del Adolescente. Apunte de circulación restringida del Centro de Investigación del Desarrollo Integral del Niño, Santiago, 1981.
14. Sepúlveda, G; Skoknic, V. Dislexia, un enfoque psicológico. *Revista Creces*, N° 3 pp. 7-13, Santiago, 1988.
15. Valenzuela et. al. Empleo del nuevo método de clasificación social. *Cuadernos Médicos-Sociales*, Vol.17, N° 14, Santiago, 1986.

SINDROME LANDAU-KLEFFNER: CONSIDERACIONES ACERCA DEL TRASTORNO DE LENGUAJE.

FLGO. RICARDO NUÑEZ A.

Los primeros tres casos de este síndrome fueron descritos por Landau, W.N. y Kleffner, F.N. en 1957; desde entonces numerosos estudios han sido realizados, en los cuales, el síndrome, ha ido recibiendo diversas nomenclaturas, de las que se destacan: síndrome de afasia adquirida en la infancia con desorden convulsivo, afasia adquirida de la niñez con epilepsia (afasia epiléptica), agnosia auditiva verbal adquirida u orgánica.

Se describe, en general un curso clínico típico. Un niño normal con buena salud, sin alteraciones neurológicas o patología cerebral; pierde la capacidad para comprender y expresar el lenguaje, lo cual puede ser de instauración repentina o paulatina, además al mismo tiempo pueden ocurrir convulsiones generalizadas o parciales.

Desde que se describió el síndrome (1957), 200 casos han sido reportados con predominio de los niños por sobre las niñas de 2:1. Dos tercios de los niños se concentran entre los tres y ocho años. (estadísticas inglesas).

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Alrededor de un 40-50% de los niños desarrollan ataques epilépticos que coinciden con el inicio del trastorno de lenguaje. Un 20-30% desarrollan ataques meses después de las dificultades de comprensión y expresión. El porcentaje restante nunca desarrolla ataques. Si presentan ataques, estos son generalmente de noche con crisis convulsivas o status epilépticos no convulsivo. Se describen diferentes tipos de crisis: movimientales parcialmente complejos (movimientos focales, ausencia atípica de sintomatología), crisis tónico clónico generalizadas, crisis atónicas, ataques tónicos y mioclonías.

Un hallazgo consistente es un EEG anormal que se corresponde con diagnóstico de epilepsia.

Típicamente hay descargas bilaterales, asimétricas, paroxísmicas, principalmente en áreas post-centrales, con una lateralidad no necesariamente al hemisferio dominante. Otro tipo de exámenes como TAC, Scanner, estudios de flujo sanguíneo, no son útiles y no muestran evidencia de lesiones estructurales, a excepción de nuevos estudios con Spect en el cual aparecería un hipometabolismo en los lóbulos temporales (artículo aún no publicado).

Se describe también un trastorno de lenguaje comprensivo y expresivo el que puede ser total o parcial y de instauración repentina o progresiva. Algunos autores describen la comunicación de estos niños con las siguientes características: articulación deficiente, presencia de parafacias, disprosodia, ritmo alterado y jerga en algunos casos.

Es importante considerar que en tres cuartas partes de los niños existen problemas conductuales que se caracterizan por frustración, ansiedad, hiperactividad y reacciones catastróficas, lo cual ha sido explicado ya sea por una desinhibición funcional a nivel límbico diencefálico, o por una reacción no poco común a la pérdida del lenguaje.

SEMILOGÍA LINGÜÍSTICA

El defecto típico es una agnosia auditiva verbal en la que existe una inhabilidad para comprender el lenguaje debido a un defecto en la decodificación fonológica. Este defecto en niños puede generar efectos catastróficos, puesto que los niños necesitan un input verbal acústico continuo, y es sorprendente como la inhabilidad para decodificar los aspectos fonológicos del lenguaje acústico puede obstruir la normal adquisición del lenguaje, y que niños con agnosia auditiva verbal pueden tener menor expresión o no tener.

Las características lingüísticas son muy variadas

y existen notables diferencias entre un niño y otro; puede ir de un trastorno leve de lenguaje hasta un trastorno muy severo con nula comprensión y ningún tipo de expresión y como fue mencionado anteriormente puede ser de instauración repentina (poco frecuente) o de curso progresivo (la mayoría de los casos).

A nivel comprensivo existen dificultades a nivel de discriminación auditiva, problemas en el reconocimiento de palabras y alteración en la comprensión de la estructura gramatical, y una desestructuración del significante con el significado lingüístico, siendo imposible relacionar el concepto o idea que se tiene de un «algo determinado» con su representación acústica a nivel de lenguaje oral.

A nivel expresivo existe trastorno fonológico; que se entiende como la permanencia de procesos fonológicos de simplificación (P.F.S.) en etapas en las cuales ya debieron haber sido eliminados, dichos P.F.S conforman el desarrollo normal del sistema fonológico que se entiende como una gradual inhibición y posterior eliminación de las tendencias de simplificación de acuerdo al uso de una serie de estrategias jerárquicamente ordenadas para simplificar los modelos de palabras adultas. También aparecen parafasias de tipo semánticas y verbales (poco frecuentes), neologismos que son más frecuentes en las etapas agudas del síndrome. Se produce disminución del vocabulario y se evidencia una estructura gramatical simple, reducida y rígida.

Se han descrito también dificultades en la comprensión gramatical a través de la vía visual; ya sea del lenguaje escrito o de signos, la principal dificultad es que tienden a percibir una estructura gramatical rígida del orden sujeto - verbo - complemento («Juan empuja a María»), por lo cual evidencian especial dificultad en oraciones pasivas (Juan es empujado por María).

DIAGNOSTICO

Este debe ser oportuno, certero y descartar ya sea una hipoacusia profunda o sordera, algún tipo de síndrome autista, o una agnosia auditiva verbal del desarrollo.

PRONOSTICO

El pronóstico es muy variado y depende fundamentalmente de la severidad del trastorno de lenguaje, de la edad (relacionado directamente con la severidad), de las capacidades intelectuales del niño, y de las capacidades y habilidades previas del niño.

Una revisión de casos realizada por Bishop, D.V.M. (1985), demostró que a menor edad, mayor severidad del trastorno de lenguaje y a mayor edad menor severidad, por lo tanto mejor pronóstico.

TRATAMIENTO

Se plantean dos tipos de tratamiento, el primero es médico y está destinado fundamentalmente al control de las convulsiones, para lo cual existe una variedad de anticonvulsivantes; estudios de Lerman, P y cols (1991), describen un buen efecto del tratamiento con corticoides y ACTH, los cuales logran controlar las convulsiones y se produce una mejoría en el trastorno de lenguaje (esto último no está totalmente probado).

El segundo tratamiento es fonaudiológico, destinado principalmente a la utilización de vías alternativas de comunicación como la utilización de la vía visual a través de la lectura y escritura, y del lenguaje de signos.

BIBLIOGRAFIA

1. Bishop, D.V.M. «Age of onset and outcome in acquired aphasia with convulsive disorder (Landau-Kleffner Syndrome). *Dev. Med. Child Neurol.* 1985;27:705-712.
2. Bishop, D.V.M. «Comprehension of spoken, written, and signed sentences in childhood language disorder. *J. Child Psychol. Psychiat.* 1982;23:1-20.
3. Bynb, S.; Kay, J.; Edmunson, A. and Scott, C. «Clinical forum. Aphasia test reconsidered». *Aphasiology.* 1990; 4: 67-91.
4. Gordon, N. «Acquired aphasia in childhood: the Landau-Kleffner syndrome. *Dev. Med. Child. Neurol.* 1990; 32-270-274.
5. Lerman, P.; Lerman-Sagie, T; Kivity, S. «Effect of early corticosteroid therapy for Landau-

- Kleffner Syndrome. *Dev. Med. Child Neurol.* 1991; 33: 257-266.
6. Lorcan, A. and cols. "Regiolar cerebral perfusion in Landau-Kleffner syndrome and related childhood aphasias". *J. Nuclear Medicine.* 1992; 33: 1758-1765.
 7. Mantoviani, J.F.; Landau, W.N. «Acquired aphasia with convulsive disorder: course and prognosis. *Neurology.* 1980; 30; 524-529.
 8. Rapin, I.; Mattis, S.; Rowan, A.G.; Golden, G.S. «Verbal auditory agnosia in children. *Dev. Med. Child Neurol.* 1977;19:192-207.

LIPOFUSCINOSIS NEURONALES CEROIDEAS: ESTADO ACTUAL

Dra. CAROLINA CORIA DE LA HOZ

Becada Servicio de Neuropsiquiatría Infantil. Hospital Clínico San Borja Arriarán.

Las lipofuscinosis neuronales ceroides (LNC) son un grupo de enfermedades neurodegenerativas progresivas que se presentan tanto en el niño como en el adulto, caracterizadas por pérdida neuronal y acumulación de lipopigmentos autofluorescentes en los tejidos. Si bien comparten algunas características clínicas, se ha demostrado que son enfermedades genética y ultraestructuralmente distintas.

Fueron descritas por primer vez en 1826 por Stengel y luego en 1903 por Batten, quien las agrupó dentro de las «idiocías amauróticas familiares». A partir de 1968 se ha desarrollado una extensa investigación a cargo de "The Children's brain foundation" creada con el objeto de determinar las causas y cura de estas enfermedades, habiendo realizado hasta la fecha más de 14 simposium.

Además de las principales formas clásicas: infantil (LNCI), infantil tardía (LNCIT), juvenil (LNCJ) y adulta (LACA), se han identificado alrededor de 14 formas atípicas, que constituyen el 19 a 20% de los pacientes con LNC (tablas 1 y 2) (2,3).

TABLA 1
CLASIFICACION DE LAS LIPOFUSCINOSIS
NEURONALES CEROIDEAS
(DYKEN WISNIEWSKI, NEWART, 1994)

1. Infantil o Santavuori Haltia (CLN* 1)
2. Infantil tardía o Jansky -Bielschowsky (CLN-2)
3. Juvenil o Batten - Spielmeyer Vogt (CLN-3)
4. Adulta (recesiva) o Kufs (CLN-4)
5. Adulta (dominante) o Boehme (CLN-6)
6. Variante Infantil tardía, variante Bielschowsky o juvenil precoz (CLN-5)
7. Formas atípicas

*CLN = clasificación genética

TABLA 2
FORMAS ATIPIICAS DE LNC

(a) Congénita	*Edathodu-Dyken (curvilinear)
(b) Lactancia	* Maertens-Dyken (esferoides) * Dyken (autista)
(c) Infancia	* Wisniewski (infantil tardía atípica) * Variante Bielschowski * Edathodu-Dyken (pervasiva)
(d) Juvenil	* Lake (juvenil temprana) * Van Bogaert (adolescente, no retinal) * Goebel (protacted o lentamente progresiva) * Swaiman (espinal, histiocitos azul-mar) * Dyken-Wisniewski (espinoce-rebelosa) * Dyken-Roach (mioclonía-espasticidad)
(e) Adulto	* Zeman-Dyken (adulta aguda) * Constantinidis-Wisniewski (senil)

La patogenia de estas enfermedades aun no está clara, a pesar de que varios mecanismos patogénicos han sido postulados, tales como: defectos en la peroxidación lipídica (4), anomalías en los dolicoles y dolicolfosfatos (5,6), defectos en los inhibidores de proteasas (7), apoptosis en células neuronales y retinianas (8), entre otros.

Los hallazgos patológicos principales son la pérdida neuronal, especialmente de las cortezas cerebral y cerebelosa (mayor en la LNCI y

LNCIT), retina (mayor en LNCJ), y la acumulación intracelular de lipopigmentos autofluorescentes. La relación entre ambos hallazgos aun no se conoce (9). Estos lipopigmentos representan cuerpos lisosomales residuales con actividad histoquímica de fosfatasa ácida. Su composición exacta no ha sido aun clarificada. En estudios bioquímicos e inmunohistoquímicos recientes se ha encontrado en gran cantidad la subunidad C de la ATP sintetasa mitocondrial especialmente en la LNCIT y en menor grado en la LNCJ, postulándose que su degradación lisosomal estaría alterada (10,11). Se ha usado la detección de la subunidad C en la orina como un método rápido de screening diagnóstico (22). Otro hallazgo en los lipopigmentos lo constituye la elevación de las saposinas que corresponden a activadores de los esfingolípidos (12).

La ultraestructura de los lipopigmentos en las LNC infantiles demuestra una inclusión granular en la LNCI, cuerpos curvilíneos en la LNCIT, cuerpos curvilíneos mezclados con patrón de huella digital en la variante infantil tardía, y patrón de huella digital, a veces con cuerpos curvilíneos agregados en la LNCJ y en su variante «protracted».

Las formas infantiles de LNC se transmiten en forma autosómica recesiva, y recientes estudios genéticos moleculares han identificado el gen para la LNCI (CLN-1) en el cromosoma 1p32 (13), el gen para la LNCJ (CLN-3) en el cromosoma 16p12.1-11,2(14) y el gen para la forma variante infantil tardía (CLN-5) en el cromosoma 13q31-32.(15).

En la LNCI (CLN1) se han detectado mutaciones en una enzima lisosomal denominada palmitoil-tioesterasa que es una hidrolasa de ácidos grasos de cadena larga que remueve los grupos palmitatos de los residuos de cisteína en las proteínas (16,17), por lo que se ha considerado esta forma clínica como un tipo de enfermedad lisosomal.(18).

Es posible detectar, a través del estudio genético molecular, el estado de portador y efectuar diagnóstico prenatal en la LNCI (CLN1)(19,20),

en la LNCI (CLN3) y en la forma variante infantil tardía (CLN5).

El gen de la LNCIT (CLN2) aun no ha sido identificado, pero se ha excluido de los sitios genéticos de CLN1, CLN3 y CLN5 (21). El estudio genético para su diagnóstico prenatal aun no es posible, sin embargo éste se ha realizado mediante el análisis por microscopía electrónica de células amnióticas (23) y otras células fetales tales como linfocitos circulantes y biopsia de piel fetal (9).

En la tabla 3 se resumen las principales características clínicas, genéticas y métodos diagnósticos actualmente disponibles de las principales formas de LNC.

Dado que aun resta mucho por dilucidar en la patogenia de estas enfermedades el tratamiento curativo no se ha logrado. Se han ensayado numerosas terapias, entre ellas la suplementación de ácidos grasos poliinsaturados en al LNCJ (24), el uso de vitamina E y otros antioxidantes (25) selenio (26), y el trasplante de médula ósea que no ha mostrado éxito (27).

También se ha puesto énfasis en el tratamiento sintomático de algunas manifestaciones clínicas como los movimientos involuntarios (28), trastornos psicológicos y alteraciones del sueño (29), convulsiones, depresión y demencia (30), factores cruciales en la calidad de vida de estos pacientes.

En resumen, los avances logrados tanto genéticos como bioquímicos y la identificación de formas clínicas atípicas, han revelado un grupo de entidades muy heterogéneo, que por una parte debe llevar a considerarlas más frecuentemente dentro del diagnóstico de las enfermedades neurodegenerativas y en que además no basta con hacer el diagnóstico general de LNC, sino que es también de utilidad precisar la forma clínica para predecir su evolución, el manejo terapéutico de apoyo, y proporcionar el consejo genético y el diagnóstico prenatal en los lugares donde es posible efectuarlos.

TABLA 3

HERENCIA	INFANTIL (LNCI) Santavuori - Hallas CLN-1	INFANTIL TARDIA (LNCIT) Jansky - Bielschowsky CLN-2	VARIANTE INFANTIL TARDIA o Variante Bielschowsky CLN-5 (juvenil precoz)	JUVENIL (LNCJ) Batten - Spielmeier - Vogt CLN-3	ADULTA (LNCA) Kufs CLN-4
	Aut. Recesiva	Aut. Recesiva	Aut. Recesiva	Aut. Recesiva	Aut. Recesiva Aut. Dominante (Boenmi)
LOCUS GENETICO	1p 32	10q 31-32	10q 31-32	15q 12.1 - 11.2	
CLINICA	6 - 18 meses	24 - 36 meses	5 - 9 años	6 - 9 años	30 años
• Inicio y progresión falla visual	12 - 23 meses (progresión rápida)	24 - 36 meses (progresión lenta)	4 - 5 años	4 - 9 años (Primer síntoma, segundo 5 - 12 años)	
• Inicio convulsiones	14 - 24 meses Mioclonías	24 - 36 meses Mioclonías	5 - 6 años Mioclonías	6 - 18 años C. Tónico-clónicas G. Ausencias Mioclonías	Mioclonías (Epilepsia tardía)
• Trasl. Metaboa u otras	Hiperkinesia de manos Coreoatetosis Ataxia	Ataxia	Ataxia	Pigidez muscular Diarrea, eczema	Dismenstruaciones Pobres
MUERTE	<14 años	10 - 15 años	10 - 30 años	20 - 40 años	
PATOLOGIA RETINAL	+	+	-	+	-
Degeneración macular	-	+	+	+	-
Agnes. Pigmentaria	12 meses	3 - 4 años	4 - 5 años	5 - 7 años	-
ERG (-)	+	+	+	+	-
ATROFIA OPTICA					
EEG	Adelantamiento 18 - 24 meses Isoléctrico 3 - 4 años Respuesta Fónica (-)	Poliéptigas (occipitales) en respa a flash único (en etapas tardías)	Igual a la forma infantil tardía.	Patrón base desorganizado Crisis lenta, espiga-onda larga.	
PEV	-; ausente > 12 meses	↑↑ (igijantes)	↑↑	↓	↓
PESS	4; ausente < 12 meses	↑↑ (igijantes)	↑↑	↓	↓
CT-RNM Atrofia Coras	+++ carnulos ganglios basales	++ (+: raras) carnulos ganglios basales	-	+	+
Linfocitos Vacuolados	-	-	-	++ (infrec)	-
Tipo Inclusion	Granular	Curvilínear	Curvilínear (+ huella digital)	Huella digital (+ curvilínear)	Granular (+ huella digital)
Tejido	Piel, recto, conjuntiva	Piel, recto, conjuntiva	Piel, recto, conjuntiva	Piel, recto, linfocitos	Piel, recto, músculo, cerebro.

BIBLIOGRAFIA

- Rider J, Alfred. Batten disease. An Overview of research and funding. *Am J Med Genet* 57: 128-129, 1995.
- Goebel H. The neuronal ceroid lipofuscinoses. *J Child Neurol*, 10:424-37, Nov 1995.
- Dyken P, Wisniewski K. Classification of the neuronal ceroid lipofuscinoses: Expansion of the atypical forms. *Am J Med Genet* 57: 150-154, 1995.
- Banerjee P, Dawson G. Evidence for lipase abnormality; High levels of free and triacylglycerol forms of unsaturated fatty acids in neuronal ceroid-lipofuscinoses tissue. *Am J Med Genet* 42:549-554, 1992.
- Daniel PP, Sauls DL., Boustany RM. Evidence for processing of dolichol-linked oligosaccharides in patients with neuronal ceroid-lipofuscinoses. *Am J Med Genet* 42: 586-592, 1995.
- Hall NA, Thomas-Oates JE, Dell A, Haltia M. Stored dolichi pirophosphoryl oligosaccharides in Batten disease. *Am J Med Genet*, 42:580-585, 1992.
- Gwen O. Ivy. Protease inhibitors as a model for NCL Disease, with special emphasis on the infantile and adult forms. *Am J Med Genet* 42:550-560, 1992.
- Lanc SC, Jolly RD, Schmechel DR, Alroy J, Boustany RM. Apoptosis as the mechanism of neurodegeneration in Batten's disease. *J Neurochem*, 67:2,677-83, Aug 1996.
- Goebel H. The neuronal ceroid-lipofuscinoses. *Seminars in pediatric neurology*, vol3, N° 4: 270-278. Dec, 1996.
- Rowan SA, Lade BD. Tissue and cellular distribution of subunit C of ATP synthase in Batten Disease (neuronal ceroid-lipofuscinoses). *Am J Med Genet* 57:172-176, 1995.
- Kominami E, Ezaki J, Wolfe LS. New insight into lysosomal protein storage disease: delayed catabolism of ATP synthase subunit C in Batten disease. *Neurochem Res*, 20:11,1305-9, Nov. 1995.
- Tyynela J, Baumann M, Henseler M, et al. Sphingolipid activator proteins in the neuronal ceroid-lipofuscinoses: an immunological study. *Acta Neuropathol (Berlin)* 89:391-398, 1995.
- Hellsten E, Vesa J, Jarvela Y, et al. Refined assignment of the infantile neuronal ceroid-lipofuscinoses (INCL) locus at 1p32 and the current status of prenatal and carrier diagnostics. *J Inher Metab Dis* 16:335-338, 1993.
- Lerner TJ, Boustany RM, Anderson JW, et al. Isolation of a novel gene underlying Batten disease. *CLN3*, *Cell* 82:949-957, 1995.
- Savukoski M, Kestila M, Williams R, et al. Defined chromosomal assignment of CLN5 demonstrates that at least four genetic loci are involved in the pathogenesis of human ceroid-lipofuscinoses. *Am J Med Genet* 55:695-701, 1994.
- Vesa J; Hellsten E, Verkruyse LA, et al: Mutations in the palmitoyl protein thioesterase gene causing infantile neuronal ceroid lipofuscinoses. *Nature* 376:584-587, 1995.
- Schriner JE, Yi W, Hofmann SL. cDNA and genomic cloning of human palmitoyl-protein thioesterase, the enzyme defective in infantile neuronal ceroid lipofuscinoses. *Genomics* 34:3, 317-22, Jun 1996.
- Verkruyse LA, Hofmann SL. Lysosomal targeting of palmitoyl-protein thioesterase. *J Biol Chem*, 271:26,15831-6, Jun 1996.
- Vesa J, Hellsten E, Makela TP. A single PCR marker in a strong allelic association with INCL facilitates reliable prenatal diagnostics and disease carrier identification. *Eur J Hum Genet* 1:125-132, 1993.
- Goebel H, Vesa J, Reitter B. Prenatal diagnosis of INCL: a combined electron microscopic and molecular genetic approach. *Brain Dev* 17:83-88, 1995.
- Sharp JD, Wheeler RB, Savukoski M. Exclusion mapping of classical LINCL. *Eur J Hum Genet* 3:326-328, 1995.
- Wisniewski KE, Kaczmarek W. Rapid detection of subunit C of mitochondrial ATP synthase in urine as a diagnostic screening method for neuronal ceroid-lipofuscinoses. *Am J Med Genet* 57:246-249, 1995.
- MacLeod PM, Nag S, Berry C: Ultrastructural studies as a method of prenatal diagnosis of neuronal ceroid lipofuscinoses. *Am J Med Genet Suppl* 5:93-97, 1988.
- Bennett MJ, Gayton AR, Rittey CD. Juvenile neuronal ceroid-lipofuscinoses: developmen-

Eficacia adicional para el tratamiento

tal progress after supplementation with polyunsaturated fatty acids. Dev Med Child Neurol 36:630-630,1994.

25. Santavuori P, Heiskala H, Westermarck T: Experience over 17 years with antioxidant treatment in Spielmeier-Sjögren disease. Am J Med Genet Suppl 5:265-274,1988.
26. Naidu S, Maumance Y, Olson J. selenium treatment in neuronal ceroid-lipofuscinoses. Am J Med Genet Suppl 5:285-289,1988.
27. Lake BD, Henderson DC, Oakhill A. Bone marrow trasplantation in Batten disease. Will

it work? Am J Med Genet 57:369-373,1995.

28. Hofmann IL. Observations in institutionalized neuronal ceroid lipofuscinosis patients with special reference to involuntary movements. J Inber Metab Dis 16:249-251,1993.
29. Santavuori P, Linnankivi T, Jacken J. Psychological symptoms and sleep disturbances in neuronal ceroid lipofuscinoses. J Inb Metab Dis, 16:245-248,1993.
30. Boustany RM, Filipek P. Seizures, depression and dementia in teenagers with Batten diseases. J Inb Metab Dis 16:252-255,1993.



The Lilly logo is a stylized, cursive script of the word "Lilly" in a light grey color, positioned in the bottom right corner of the advertisement. The background of this section is a light, textured grey.

REVISION DE LIBROS Y REVISTAS

Jaffe M., Tirosh E., Kessel A. **Reacciones de Paracaidas en Niños que inician la marcha en forma normal o tardía.** *Pediatric Neurology* 1996, 14:46-48

Se ha propuesto que las reacciones de paracaídas son un reflejo del desarrollo destinado a proteger al niño en la etapa en que aprende a caminar.

Para estudiar la relación entre las respuestas de paracaídas y la edad de aparición de la marcha independiente se estudió tres grupos en forma prospectiva: niños con sedestación y marcha a edad normal, niños con sedestación tardía y marcha a edad normal y niños con sedestación y marcha retrasados.

Los grupos con estudio fueron 178 niños con sedestación tardía y 182 grupo control. Ambos grupos de niños sanos que diferían sólo en el retardo en la sedestación, fueron seguidos mensualmente buscando la respuesta de paracaídas y hasta que lograron la marcha independiente. Los objetivos del estudio fueron investigar en forma prospectiva la aparición de respuesta de paracaídas en lactantes con retardo en el desarrollo motor, comparar estos hallazgos con la de un grupo control con desarrollo normal y evaluar el posible uso de estas reacciones como predecir de la marcha en estos niños. Las respuestas de paracaídas fueron significativamente más tardía en el grupo con sedestación y marcha tardía. En el grupo con sedestación tardía el valor predictivo positivo para marcha tardía de la respuesta de paracaídas aparecida después del 10º mes fue de 82%. La aparición del reflejo de paracaídas al 10º mes en niños que se sientan después del 9º mes predice que aproximadamente el 75% logrará la marcha independiente a los 15 meses.

El intervalo promedio entre la aparición de reacción de paracaídas y la marcha independiente fue de 3.4 meses en el grupo control y 5.5 meses en el grupo con retardo en la marcha. En aquellos niños con un retraso en la sedes-

tación que logran respuesta de paracaídas al 10º mes de vida puede predecirse que en su gran mayoría lograrán la marcha independiente a los 15 meses.

Dra. Paulina Moncada L., Becada Pediatría. Hosp. Clínico San Borja-Arriarán.

Wevnick R., Froche U. **"Test Diagnóstico para el Síndrome de Prader-Willi por Expresión de SNRPN en sangre"**. *The Lancet*, Vol.348, N° 9034, Octubre 1996.

El síndrome de Prader-Willi es una alteración genética que afecta a 1/25000 niños. Clínicamente se presenta con hipotonía, retraso del desarrollo, hiperfagia, obesidad y retardo mental. Un 70% de los pacientes presenta la delección 15q11q13 del cromosoma paterno, y los restantes presentan disomía uniparental materna. Estas alteraciones se han buscado con técnicas de bandeado cromosómico y/o hibridación in situ. Se sabe, por otro lado, que incluido en la delección se encuentra el gen que codifica para una ribonucleoproteína pequeña nuclear (SNRPN), que se encuentra silente en el cromosoma materno. Esta RNA es estable en los leucocitos y se detecta fácilmente por técnica combinada, utilizando transcriptasa reversa y reacción en cadena de la polimerasa (TR - PCR). Los autores presentan 9 casos de Sed. De Prader-Willi a los que se les aplica la técnica de TR - PCR en búsqueda del gen SNRPN: en ninguno de ellos se detectó, mientras que 40 controles sanos expresaron el gen en sus leucocitos. En 11 pacientes son sospecha clínica del síndrome se encontraron 4 sujetos sin expresión del gen y diagnóstico confirmado por citogenética. Los 7 restantes expresaron el gen y el diagnóstico se excluyó por citogenética. Esta técnica muestra ser útil, simple y específica para la confirmación del diagnóstico del Síndrome de Prader-Willi.

Dra. Paola Silva Schwarten. Becada de Pediatría. Universidad Austral de Chile.

REUNIONES Y CONGRESOS

GRUPO DE EPILEPSIA

Se reúne el segundo Sábado de cada mes, entre 09.30 y 11.30 hrs. A.M. 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 hrs. P.M. 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 hrs. P.M. 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 hrs. P.M. Hospital Luis Calvo Mackenna.

GRUPO DE TRASTORNOS DEL DESARROLLO

Se reúne el último Sábado de cada mes de 9.00 a 10.30 hrs. A.M. Centro Scanner Galvarino Gallardo 1649. Providencia. Asistencia libre.

GRUPO DE RECIEN NACIDOS

Se reúne el 3er. viernes cada dos meses a las 13.00 hrs. en el Laboratorio Glaxo.

XV CONGRESO DE PSIQUIATRIA Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA.

Tema Principal: Nuevas Terapéuticas en Psiquiatría y Neurología Infantil

Fecha: 16, 17 y 18 de Octubre de 1997. Santiago de Chile.

Lugar: Centro de Eventos Club Deportivo Manquehue, Vitacura, Santiago-Chile

- Programa Preliminar
- Presentación de Comunicaciones Libres.

PRESIDENTE DEL CONGRESO:

Dra. Isabel López S.

COMITE ORGANIZADOR Y CIENTIFICO:

Dr. Hernán Alvarez
Dra. Ximena Keith
Dra. M.A. Avaria
Dra. M.E. López
Dra. Verónica Burón
Dr. Fernando Pinto
MSc. Verónica Cornejo
Dra. Erna Ralman
Flogo. Marcelo Díaz
Dra. Ledia Troncoso
Dr. Ricardo Erazo
Dr. Marcos Vallejos

ACTIVIDADES PROGRAMADAS:

- Conferencias
- Paneles de Discusión
- Simposium
- Talleres.

TEMARIO GENERAL

- Trastornos profundos del desarrollo. Avances en diagnóstico y tratamiento.
- Psicofarmacoterapia en el niño y adolescente
- SIDA en el niño y el adolescente.
- Epilepsias resistentes y nuevos anticonvulsivantes.
- Maltrato Infantil.
- La Formación del Psiquiatra Infantil y del Neuropediatra en el Chile de hoy.

PSIQUIATRIA

- Adolescencia.
- Tendencias actuales en Psicoterapia.
- Bases psicopatológicas de los trastornos del desarrollo.
- Niño, Familia y Sociedad.

NEUROLOGIA

- Cefalea, Migraña y Enfermedad Cerebrovas-

- ular en la niñez y adolescencia.
- Enfermedades Heredodegenerativas. Perspectivas presentes y futuras en el diagnóstico y tratamiento.
- NeuroOncología
- Tratamiento médico de la Espasticidad

COMUNICACIONES LIBRES

Las comunicaciones libres serán presentadas en forma oral o como posters. El Comité Científico seleccionará un número limitado de comunicaciones para presentación oral, considerando de preferencia trabajos de investigación, series clínicas o comunicaciones destacadas por su originalidad.

INVITADOS EXTRANJEROS

Dr. Kenneth F. Swaiman

Profesor de Neurología y de Pediatría
 Director División de Neurología Pediátrica
 Escuela de Medicina, Universidad de Minnesota

Dra. Phyllis K. Sher

Profesora Asociada de Neurología y Pediatría
 División de Neurología Pediátrica
 Escuela de Medicina, Universidad de Minnesota

Dr. Roberto Tuchman

Co-Director
 Neurología del Desarrollo y del Comportamiento
 Departamento de Neurología
 Miami Children's Hospital

Dra. Analía Taratutto

Neuropatólogo
 Instituto de Investigaciones Neurológicas
 Raúl Carrea. Buenos Aires, Argentina.

CONFERENCISTAS NACIONALES

- Dr. Carlos Almonte
- Dr. Eduardo Carrasco
- Dr. Marcelo Devilat
- Dr. Arturo Grau
- Dr. Luis Hormazábal
- Dr. Hernán Montenegro
- Dr. Fernando Novoa
- Dr. Mario Sepúlveda

NOTA ACLARATORIA

Las autoras del resumen "Diagnóstico Precoz de Alteraciones Cerebro-Motrices" son las doctoras Sylvia Schnitzler y Verónica Delgado Mallorga, publicado en el Boletín Año 7, N° 3, Página 27, Trabajo N° 48.

SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES

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:

- Introducción:** Se plantearán y fundamentarán las preguntas que motivan el estudio y se señalarán los objetivos de éste.
- 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.
- Resultados:** Se refiere solamente a la descripción en un orden lógico, de aquellos

que se generan del estudio. No incluye su discusión.

- 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.
- 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, Barria 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 Ciba 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 consideren pertinente.