



Boletín

Sociedad de

Psiquiatría y

Neurología de la

Infancia y

Adolescencia

Año 10

Nº 1

Abril 1999

ISSN 0717-1331

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

AÑO 10 - N° 1 - ABRIL 1999

ISSN 0717-1331

DIRECTORIO 1997 - 1999

Presidente:	Dr. Jorge Förster
Vicepresidente:	Dr. Ricardo García
Secretaria:	Dra. Patricia Urrutia
Tesorera:	Dra. Anahí Martínez
Directores:	Dra. Verónica Burón Dra. Marta Hernández Dra. María Eugenia López Dr. Marcos Vallejos Dr. Juan Salinas
Past-Presidente:	Dra. Ximena Keith
Directora del Boletín:	Dra. Freya Fernández
Comité Editorial:	Dra. Isabel López Psic. Gabriela Sepúlveda Figo. Marcelo Díaz Dr. Ricardo García Dra. Perla David Dra. Verónica Burón Dra. Alicia Espinoza
Secretaria:	Sra. Carolina Martínez

BOLETIN
SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA
Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA
Y ADOLESCENCIA

AÑO 10 - Nº 1 - ABRIL 1999

ISSN 0717-1331

CONTENIDOS

	Página
• EDITORIAL	3
• TRABAJO ORIGINAL	
TRASTORNOS DE ANSIEDAD DE SEPARACION EN NIÑOS. UNA APROXIMACION DIAGNOSTICA Y TERAPEUTICA CON UN ENFOQUE COGNITIVO. <i>Dra. Virginia Boehme, Dra. María Soledad Herrera y Psicóloga Gabriela Sepúlveda.</i>	4
• REVISIONES	
ACTUALIZACIONES EN ANOREXIA NERVIOSA <i>Dra. Sandra Venegas G.</i>	11
SINDROME DE JOUBERT(SJ); UNA REVISION DE LA LITERATURA <i>Dra. Perla David, Dra. Carmen Quijada, Dr. Lautaro Rodriguez</i>	22
TRASTORNOS ANSIOSOS <i>Dr. Mario Zúñiga, Dra. Ximena Farías</i>	28
SINDROME DE WILLIAMS <i>Dra. Carmen Quijada, Dra. Perla David</i>	37
• CASO CLINICO	
ACCIDENTES VASCULARES EN NIÑOS <i>Dra. Carolina Coria</i>	43
• CONTRIBUCIONES	
INFLUENCIA DE LA ESTIMULACION PROPIOCEPTIVA POSICIONAL EN EL TONO MUSCULAR DE LOS RECIEN NACIDOS PREMATUROS. <i>Dra. Sylvia Schnitzler</i>	48
• REVISION DE LIBROS Y REVISTAS	51
• REUNIONES Y CONGRESOS	52
• REUNIONES CIENTIFICAS	52
• GRUPOS DE ESTUDIO	52
NOTICIAS	58
• SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES	60

Este año el Boletín de la Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia cumple diez años. Diez años en los cuales se ha evidenciado un notable progreso en la calidad y cantidad de las publicaciones, aportadas por los diferentes miembros de nuestra Sociedad. El Boletín ha ido progresivamente creciendo en tamaño, calidad de presentación, número de trabajos y contribuciones publicadas.

Esperamos que este progreso continúe y hacemos un llamado a todos los socios a contribuir con citas bibliográficas, revisión de libros, casos clínicos interesantes, trabajos y revisiones de temas, además de noticias de los diferentes lugares en que nos desempeñamos.

En este momento el Boletín está inscrito en el ISSN y además se ha ampliado su distribución a las bibliotecas de Hospitales y Universidades a las que pertenecen nuestros socios.

Quisiera agradecer el trabajo realizado para que sea posible esta publicación, en primer lugar al Comité Editorial, al que se ha agregado con mucho entusiasmo la Dra. Perla David Gálvez y a nuestra Secretaria la Sra. Carolina Martínez, a todos los socios que han contribuido con sus trabajos, a Laboratorios Drugtech, del Grupo Recalcine, en la persona de Don Luis Yuraszeck, por su apoyo prestado ininterrumpidamente durante todos los años de existencia de este Boletín, como asimismo a Don Juan Silva, que se ha encargado desde ese mismo tiempo del diseño y la impresión.

Espero continuar contando con su aporte y entusiasmo durante el presente año.

Dra. FREYA FERNANDEZ KAEMPFER
Directora del Boletín

TRASTORNOS DE ANSIEDAD DE SEPARACION EN NIÑOS. UNA APROXIMACION DIAGNOSTICA Y TERAPEUTICA CON UN ENFOQUE COGNITIVO.

Dras. Virginia Boehme, María Soledad Herrera* y Psic. Gabriela Sepúlveda***

**Psiquiatras Infanto-Juveniles*

***Departamento de Psicología, Facultad de Ciencias Sociales, Universidad de Chile*

RESUMEN

Se realizó un estudio clínico psicopatológico de tipo descriptivo de un grupo de 10 niños (6 mujeres y 4 varones) entre los 6 y los 7 años 10 meses, de nivel socioeconómico medio y medio alto, que presentaban Trastornos por Ansiedad de Separación de acuerdo a los criterios del DSM III R.

En el desarrollo cognitivo y afectivo de los niños, destaca una imagen de sí mismo positiva, una visión de la realidad amenazante, dificultad en la expresión de emociones con manifestación de excesiva ansiedad, intolerancia a la frustración, egocentrismo y fallas en el control de impulsos. Presentaban además relaciones de dependencia y apego excesivo con la madre, dificultad de relación con los otros miembros de la familia y dificultad en la integración social.

En la familia se observó patología de tipo ansiosa depresiva en los padres, relaciones conyugales insatisfactorias en la mayoría de los casos y estilos de socialización de ambos padres de tipo autoritario, afectuoso, sobreprotector y con métodos de disciplina inconsistentes.

Se realizó psicoterapia con enfoque cognitivo en forma individual con el niño y en forma separada con los padres, con una duración de 6 a 15 sesiones.

En tres casos se agregó tratamiento farmacológico, utilizándose ansiolíticos y en un caso antidepressivos tricíclicos.

Se observó la remisión de síntomas ansiosos entre la 2ª y la 4ª sesión en todos los pacientes. Se postula la existencia de un patrón familiar que favorece una organización de significado fóbica, lo cual hace necesario una terapia enfocada al

proceso de separación - individuación reforzando un proceso de identidad positivo y autónomo.

INTRODUCCION

El tema de la ansiedad cobra un gran interés en nuestro quehacer profesional debido a que es una manifestación común en diversos problemas del desarrollo, y más aún, desde un enfoque evolutivo pone a prueba los límites entre lo normal y lo anormal, siendo difícil diferenciar respuestas sanas de patologías.

La ansiedad como sensación de discomfort, asociada con la anticipación al peligro está presente en niños normales y en trastornos psiquiátricos. Sin embargo, se habla de trastornos de ansiedad cuando predominan los síntomas que causan un malestar significativo a nivel personal y relacional. Estos trastornos incluyen fenómenos clínicos tales como, excesivos temores y preocupaciones y ataques de pánico, en los cuales se dan síntomas autonómicos, junto con un sentimiento subjetivo de amenaza invasora (1).

Estos fenómenos clínicos se caracterizan en adultos y niños como fobias, cuando las manifestaciones corresponden a miedos específicos sumados a un comportamiento de evitación, como estados de ansiedad generalizada, cuando ésta es difusa y dirigida a varios objetos.

Estas manifestaciones clínicas van configurando distintos cuadros psicopatológicos, tales como trastornos de evitación, trastornos de ansiedad generalizada y los trastornos de ansiedad de separación, descritos en el DSM III R como propios de la niñez (2).

Si bien estos trastornos se han catalogado como cuadros psicopatológicos diferenciados, los

estudios de evolución en niños muestran que las manifestaciones van variando según las etapas del desarrollo por los cuales cursa el paciente.

Desde una perspectiva evolutiva los niños manifiestan habitualmente miedo o rabia ante la separación de los padres, requiriendo apoyo de otros adultos significativos, lo que no produce un gran impedimento en los primeros años de vida, en la medida que las relaciones de apego o los vínculos afectivos son adecuados.

La ansiedad de separación se evalúa clínicamente significativa cuando conlleva una desorganización del sí mismo y un impedimento funcional.

El trastorno por ansiedad de separación dificulta el proceso de individuación y llevaría a la persona a una estructuración del desarrollo personal más frágil, con menos posibilidades de solucionar en forma autónoma los problemas cotidianos, favoreciendo que se manifiesten a lo largo de la vida distintas formas psicopatológicas como expresión de un desequilibrio permanente (3).

Si bien el pronóstico de los trastornos de ansiedad en los niños es en general bueno, la excepción son los trastornos severos de ansiedad de separación, en que el 50% tiene problemas que perduran, tales como ansiedad crónica, y rechazo escolar persistente en casos minoritarios (4).

Dada la importancia del tratamiento precoz para prevenir o aminorar las evoluciones patológicas complejas de los trastornos por ansiedad de separación, el principal objetivo de nuestro estudio es realizar un análisis psicopatológico evolutivo. Este consiste en identificar los factores del ambiente que facilitan la estructuración de los esquemas desadaptativos.

Analizaremos además, las estrategias terapéuticas utilizadas para facilitar la reorganización de dichos esquemas cognitivos y afectivos, y el logro de un sí mismo integrado.

METODOLOGIA

Las muestra estuvo constituida por niños que consultaron en centros privados de atención de

nivel socioeconómico medio y medio alto, según los criterios del DSM III R para trastornos de Ansiedad de separación.

Los criterios del DSM III R son los siguientes:

A.-Angustia excesiva provocada por la separación de las personas vinculadas con el niño y que se manifiesta por al menos tres de los siguientes items:

1. Preocupación exagerada y persistente de los posibles daños que pueden sufrir las personas más vinculadas al niño o temor a que se vayan y no regresen.
2. Preocupación exagerada y persistente de que una catástrofe provocara una separación de la principal figura a la que se encuentra vinculado el niño.
3. Negación o tenaz resistencia a ir a la escuela con el fin de permanecer más tiempo en casa junto a las personas a las que el niño está vinculado.
4. Negación o tenaz resistencia a dormir fuera de casa o lejos de las personas más vinculadas.
5. Evitación persistente de estar solo, lo que implica que el niño se "aferre" y por lo tanto se convierta en la "sombra" de las figuras más vinculadas a él.
6. Pesadillas repetidas sobre el tema de la separación.
7. Quejas de síntomas físicos (cefaleas, gastralgias, náuseas, vómitos, que se presentan en los días de escuela y otras ocasiones en que se prevé una separación de las figuras a la que el niño está vinculado).
8. Conductas de malestar excesivo cuando se produce la separación del hogar o de las figuras más vinculadas al niño.
9. Signos recurrentes o quejas de malestar excesivo cuando se produce la separación del hogar o de las figuras más vinculadas al niño.

- B.-La duración de la alteración es por lo menos de dos semanas.
- C.-Comienzo antes de los 18 años de edad.
- D.-No aparece únicamente en el transcurso de un trastorno generalizado del desarrollo, una esquizofrenia, o cualquier otro trastorno Psicótico.

De acuerdo a estos criterios se seleccionaron 10 niños (6 mujeres y 4 varones) entre los 6 y los 7 años 10 meses, cursando entre kinder y 3° básico. (Tabla 1).

Tabla 1

EDAD	NIÑOS	NIÑAS	TOTAL
6 a	2	4	6
7 a	2	2	4
TOTAL	4	6	10

La preocupación por posibles daños o a que no regresen terceros fue el criterio que se dio más frecuente (9/10). Le seguían en frecuencia la evitación a estar solos y la presencia de signos como pataletas, súplicas, gritos cuando se produce la separación.

En la primera etapa se realizó un estudio clínico psicopatológico de tipo descriptivo, considerando el desarrollo cognitivo y afectivo de los niños y la organización de la familia: para lo cual se utilizaron entrevistas clínicas, historia del desarrollo, dibujos y pruebas proyectivas.

En el desarrollo cognitivo, se analizó la visión de la realidad y concepto de sí mismo, en el desarrollo afectivo estudiamos las necesidades de apoyo y autonomía, el manejo de las emociones, tolerancia a la frustración, el control de impulsos y las relaciones interpersonales en el área escolar, familiar y social.

En la organización familiar se observó la estructura de la familia y los estilos de socialización de los padres.

Posteriormente se analizaron las intervenciones

terapéuticas realizadas en forma individual y con los padres, de acuerdo al enfoque cognitivo. Se utilizaron principalmente técnicas de imágenes (imaginación, dibujo), de acción (juego) y verbales.

RESULTADOS

El motivo de consulta estaba relacionado en la mayoría de los niños con síntomas ansiosos que dificultaban la adaptación a la situación escolar (7/10), y en los otros con síntomas de ansiedad que se manifestaban en el contexto familiar.

En los diez niños existían eventos estresantes, gatilladores de la sintomatología ansiosa, los que en ocho casos se relacionaron con la situación escolar: Ingreso escolar, cambio de curso, exigencia de rendimiento y adaptación; En 4 casos con acontecimientos familiares: asalto a un hermano, nacimiento de un hermano, muerte de familiares y extravío de la familia (Tabla 2).

Tabla 2
ANSIEDAD DE SEPARACION
Eventos gatilladores de los síntomas

Situación Escolar	Situación Extraescolar	
Exigencia de rendimiento	4 Muerte de familiar	1
Ingreso al colegio	2 Nacimiento de hermano	1
Cambio de curso	1 Asalto a hermano	1
Adaptación escolar	1 Extravío	4
TOTAL	8 TOTAL	4

En los antecedentes personales, el embarazo fue en la mayoría de evolución normal (9/10), presentando sólo un caso síntomas de aborto y parto prematuro.

En siete niños había antecedentes mórbidos de importancia tales como epilepsia, asma, reflujo gastroesofágico, laringitis, bronconeumonía, fracturas y quemaduras (Tabla 3).

El desarrollo psicomotor y de lenguaje fue normal en la mayoría (8/10), presentando un niño antecedente de tartamudez de tipo transitoria y otro un retraso del lenguaje.

Hay antecedentes de tratamiento por patología psiquiátrica en cuatro padres (1 con depresión

Tabla 3
ANSIEDAD DE SEPARACION
Antecedentes mórbidos

- Enf. Respiratorias	2
- Accidentes	2
- Enf. Gastrointestinales	1
- Enf. Neurológicas	1
- Mixtas	1
TOTAL	7

endógena, 2 con trastornos psicossomáticos y 1 con alcoholismo) y en 2 madres (depresión y trastornos de personalidad ansiosa). Ver Tabla 4.

Sin embargo se observó al examen clínico que la totalidad de las madres presentaban síntomas de carácter ansioso - depresivo.

Tabla 4
ANSIEDAD DE SEPARACION
Patología psiquiátrica en padres

Padres:	Madres:
Depresión endógena	2 Depresión
Trastornos psicossomáticos	1 Trastornos de personalidad ansioso
Alcoholismo	1

Todos los niños pertenecían a una familia nuclear, 8 de 10 eran completas, en un caso había fallecido el padre y en otra los padres estaban separados. Tres niños eran hijos únicos, 4 eran los menores y 3 eran hijos mayores.

Las relaciones conyugales eran insatisfactorias en siete casos. Una pareja de padres estaban separados y el padre había formado una nueva familia. Sólo una pareja de padres tenían relaciones conyugales satisfactorias.

Los estilos de socialización de ambos padres eran predominantemente de tipo autoritario, afectuoso y sobreprotector, con aprehensión, ansiedad, temor y con desconfianza en los recursos del niño para enfrentar situaciones hipotéticamente amenazantes. El control de la conducta era ejercido en forma inconsistente, siendo los pa-

dres más exigentes que las madres, en relación a las expectativas de logro, tendiendo las madres a adoptar actitudes más permisivas. Los métodos de disciplina eran inconsistentes, utilizándose en algunos casos castigos físicos, manipulación afectiva, privación de privilegios y a la vez minimización e inadvertencia de conductas negativas.

La visión de realidad en todos los niños se caracterizaba por ser amenazante de la integridad física, con fantasías de abandono o soledad, predominando en todos ellos creencias disfuncionales. Esto se reflejaba en los test proyectivos y en los dibujos en los que se observa a las personas como encapsuladas y con cercos protectores que los unían. Figuras 1 y 2.

Todos los niños tenían una imagen de sí mismo positiva, con sentimientos de incapacidad, temor y ansiedad en relación a sus logros.

Se observó que todos presentaban un retraso importante en las actitudes o conductas que reflejan autonomía, que se manifestaba en: no vestirse (7/10), no bañarse (5/10), dormir con la madre (7/10), dificultades para alimentarse (7/10) y uso de maderas (2/10).

Encontramos dificultades en la expresión de emociones negativas como rabia, pena y temor, experimentando excesiva ansiedad frente a situaciones potencialmente peligrosas para sí y para otros, como por ejemplo preocupaciones excesivas por enfermedades, accidentes.

La intolerancia a la frustración se encontró en todos los niños, a través de la dificultad en aceptar límites colocados por los padres, especialmente los relacionados con los hábitos. Se observan fallas en el control de impulsos, mostrándose los niños excesivamente egocéntricos.

En las relaciones interpersonales a nivel familiar se desarrolla en todos los casos un excesivo apego con la madre, no logrando autonomía, dificultándose el establecimiento de otras relaciones significativas. Es así como los niños muestran relaciones insatisfactorias con el padre, el cual era percibido como una figura distante y no protectora.

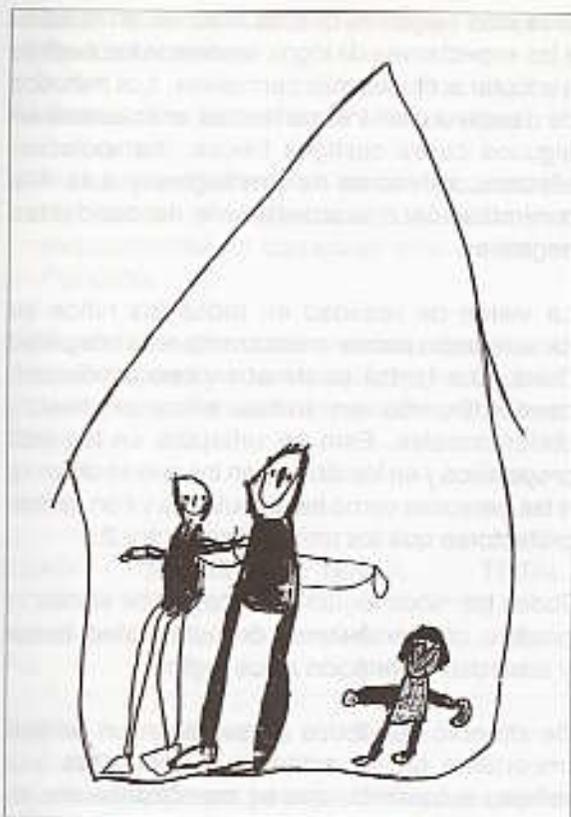


Figura 1

Todos los niños tienen dificultades en la relación con su grupo de pares, no integrándose en forma efectiva. Asimismo las relaciones con los hermanos son igualmente insatisfactorias, destacando los sentimientos de competitividad entre ellos.

En relación al rendimiento escolar, todos tenían un buen rendimiento, elemento que era valorado tanto por los padres como por ellos mismos.

TRATAMIENTO

La psicoterapia se realizó en forma individual con el niño y en forma separada con los padres. La duración fue de 6 a 15 sesiones.

Los objetivos de la terapia fueron el inicio, definir el problema tanto con el niño como con los padres, llevando a la persona a la comprensión de su problemática y a la identificación de sus funcionamientos desadaptativos.

En el trabajo con los padres se utilizaron técnicas



Figura 2

de autoobservación verbal y la consideración de alternativas diferentes de enfrentar los problemas de socialización.

Posteriormente se trabajó con las madres el proceso de individuación del niño, explorando nuevas alternativas de enfrentamiento de problemas, que faciliten la autonomía del niño y la intergradación social.

Paralelamente se trabajó con el niño utilizando técnicas de autoobservación por imágenes: imagería con o sin relajación y dibujo; y por la acción. Juego libre razonado y juego de roles.

Los objetivos con el niño fueron lograr una resignificación de la realidad como reaseguradora, buscando alternativas más adaptativas frente a situaciones ansiógenas. Además se facilitó la organización de una imagen de sí mismo positiva, más aceptadora y realista.

En tres casos se agregó tratamiento farmacológico, utilizándose ansiolíticos derivados de la

benzodiazepinas (Bromazepan), en bajas dosis durante un período breve (1 mes) para lograr una mejor adaptación escolar.

En un caso fue necesario utilizar antidepresivos tricíclicos (imipramina), en dosis habituales (1 mg/kg), por un período no mayor a 3 meses.

Se observó la remisión de síntomas ansiosos entre la 2ª y la 4ª sesión en todos los pacientes.

El tratamiento fue completado por 8 de los 10 niños, retirándose 2 pacientes, al haber disminuido considerablemente los síntomas y el motivo de consulta.

COMENTARIOS

El análisis realizado nos permitió identificar algunos factores que estuvieron presentes en la mayoría de los niños con ansiedad de separación.

Lo central es la existencia de un vínculo ansioso y dependiente con los padres, lo cual se encontraba presente previamente a la aparición de sintomatología aguda, y que era adaptativo al funcionamiento familiar. Este vínculo era preferentemente con la madre, lo cual a su vez impedía una vinculación adecuada con el padre, siendo éste excluido de una relación más satisfactoria.

Entre los antecedentes facilitadores de la formación de este vínculo ansioso, destaca la significación que el niño tiene dentro de su familia.

Vemos así que los niños ocupaban un lugar primordial en la fratría, además, tuvieron experiencias vitales angustiosas, como las enfermedades que presentaron en su desarrollo y situaciones familiares poco estables, como las relaciones conyugales insatisfactorias.

En este contexto, la presencia de un evento estresante gatilla las dificultades de adaptación del niño, acentuándose la sintomatología ansiosa, haciéndose evidente para la familia la dependencia y la dificultad de separación.

Esta forma de relación que si bien está presente

permanentemente, no motivó la consulta, hasta que debido a un estrés, se manifiesta una crisis angustiosa.

Observamos que los niños presentaban una imagen amenazante e insegurizadora de la realidad y una imagen de sí mismo positiva. Esta imagen es sobrevalorada en relación a sus posibilidades de adaptación social, lo cual plantea una evidente contradicción: no facilitando una imagen de sí mismo integrada.

El patrón familiar correspondería a lo que Guidano (5) llama la organización de significado fóbica, ya que encontramos que los padres eran muy afectuosos y sobreprotectores, impidiendo la exploración, lo que favorecería la percepción de mundo amenazante que tienen los niños y el desarrollo de una dependencia excesiva.

En esta relación afectiva dependiente, que observamos entre padres e hijos, el adulto se mostró ambiguo y fluctuando entre el polo de la aceptación y amor incondicional, al del rechazo e incluso castigo físico, por encontrarse los padres sobrepasados debido a las excesivas demandas del niño.

El estudio mostró que los niños eran excesivamente egocéntricos, impulsivos con baja tolerancia a la frustración, y con dificultad de expresar emociones: aspectos que no facilitan la adaptación a las demandas y exigencias nuevas, y dificultan la integración social al grupo de pares.

El síntoma aparece cuando hay un desequilibrio ante una situación nueva, intensa y estresante, relacionada con la situación familiar o escolar. El niño no tiene esquemas afectivos que le permitan enfrentar adaptativamente la situación, utilizando esquemas anteriores que han sido eficaces en etapas previas del desarrollo.

Se genera un desequilibrio en las acciones y patrones del comportamiento con lo que la persona no satisface sus necesidades, presentándose el desajuste.

Los esquemas afectivos distorsionan la realidad, en forma no consciente y el niño funciona con un pensamiento sincrético, que no le permite desapegarse, privilegiando el contacto físico con

figuras significativas. Los esquemas desadaptativos se fijan, sin posibilidades de reversibilidad y el niño compensa, recurriendo a esquemas que no se ajustan a la realidad, generándose sentimientos de debilidad e incapacidad, lo cual contrasta con la percepción del sí mismo sobrevalorada.

Los padres a su vez incorporan este sentimiento de incapacidad y temor en sus hijos, tendiendo a adoptar conductas compensadoras, promoviendo una sensación de mayor inhabilidad en el niño y entrando en un círculo vicioso. Es por esto que la familia se ve entorpecida en su proceso de separación - individualización.

Un abordaje terapéutico que implique un cambio en el ambiente insegurizador, y a la vez favorezca el desarrollo de habilidades en el niño para enfrentar las situaciones novedosas en forma autónoma, facilita la remisión precoz de los síntomas.

Sin embargo, la organización de significado personal del niño persiste, y es necesario considerarlo en la terapia, así como reforzar un proceso de identidad positivo y autónomo.

De la experiencia clínica vemos que con la terapia se reduce la sintomatología y la problemática del proceso de individuación - separación en un corto plazo.

Es posible, sin embargo, que en momentos posteriores de desequilibrio tanto del niño como de la familia, vuelvan a evidenciarse problemas.

Es así como se podrían reactivar esquemas de funcionamiento desadaptativos, que persisten como estructuras a través del tiempo y que, han servido como elementos protectores del sí mismo

en algún momento de desarrollo.

Esto explicaría la gravedad y profundidad del problema y las evoluciones patológicas posteriores, a pesar de los tratamientos realizados.

Es nuestro interés proseguir este estudio, con un seguimiento a largo plazo de los niños que presentan este trastorno de ansiedad de separación, y ver como se organiza su identidad personal en la etapa de la adolescencia.

BIBLIOGRAFIA

1. Livingston, R. Anxiety Disorders. In Lewis, R. (Ed): Child and adolescent Psychiatry: a comprehensive textbook. Baltimore Press, U.S.A., 1991, 673-684
2. American Psychiatric Association: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (3rd ed). Washington, DC. American Psychiatric Association Press, 1980.
3. Rychlak, J. Personality and Psychotherapy, Houghton Mifflin Co. U.S.A., 1981. Cap. 11.
4. Arshad, S. Kashani, J. Anxiety Disorders in children and adolescents. American psychiatric Press. Washington. U.S.A., 1992.
5. Guidano V. Self in Process. The Guilford Press N. York-London, 1991.
6. May Gary. Nosology and diagnosis. In Noshpitz (Ed): Basic Handbook of Child Psychiatry. N. York Press, 1979, 111-141.
7. Leonard, H. Rapaport, J. Separation Anxiety. Overanxious and Avoidant Disorders. In Wiener J. (Ed): Textbook of child and Adolescent Psychiatry. American Psychiatric Press, 1991, 311-322.
8. Berstein G. Anxiety Disorders. In Garfinkel B. Psychiatric Disorders in Children and adolescents. Saunders Company Press 1990, 64-83.

ACTUALIZACIONES EN ANOREXIA NERVIOSA

Dra. Sandra Venegas González

Hospital Dr. Félix Bulnes Cerda, Unidad Psiquiatría Infantil y del Adolescente

I. INTRODUCCION

La Anorexia Nerviosa (AN) es una patología relevante tanto por su creciente incidencia como por la tórpida evolución que puede llegar a tener. Autores como Simon hablan de una mortalidad entre 4% y 20%, motivados por la consulta de pacientes de este tipo en nuestro servicio, hemos realizado esta revisión y reflexión en torno a esta importante entidad mórbida. Desde 1994 a la fecha se encuentran más de 1500 trabajos de investigación en el tema, esto habla del gran interés que despierta y de la falta de claridad que existe frente a esta enfermedad. Hasta hoy no se ha logrado comprender completamente la AN. Se cuestiona si este trastorno efectivamente es una entidad nosológica perfectamente aislable de otras enfermedades o, si por el contrario, se trata de un síndrome. Algunos han intentado artificialmente asimilarla a otras entidades nosológicas.

Para graficar la diversidad de concepciones que se ha tenido históricamente de esta enfermedad, se presenta un resumen de la evolución de los conceptos sobre la Anorexia Nerviosa.

- 98-138 **Sorano** describe la amenorrea y la anorexia en la mujer.
- 700-1000 Santa Liberata vive en Portugal (recibe culto en España), realiza un ayuno para preservar su virginidad que llega a masculinizarla (hirsutismo y amenorrea).
- 1694 **Morton** describe la enfermedad como una consunción nerviosa.
- 1874 **Gull**: estado mental morboso por alteraciones centrales y hereditarias.
- 1873-74 **Lassègue**: histeria.
- 1901-14 **Freud**: neurosis en muchachas púberes que expresa un rechazo a la sexualidad mediante la anorexia.
- 1903 **Janet** se percata de la particularidad de este cuadro y lo atribuye a un secreto impulso a guarecerse en la

infancia. Las enfermas se negarían a la vida adulta, no sabrían ser independientes.

- 1914 **Simmonds**: caquexia hipofisiaria, deficiencia endocrina.
- 1954 **Bleuler** deja de lado la Teoría de la Hipófisis.
Destaca la sobrevaloración de lo estético y la condena moral hacia la comida y la gordura.
- 1958 **Binswanger**: esquizofrenia.
- 1962 **Bruch**: trastornos perceptivos y conductuales.
- 1974 **Zutt** en su libro *Psiquiatría Antropológica* plantea que la tendencia al aislamiento sería algo esencial, que traería la pérdida del apetito (no del hambre instintiva). El apetito sería el resultado de la convivencia, del placer de comer en compañía del otro.
- 1970-1998 múltiples estudios endocrinológicos, epidemiológicos, neurofisiológicos, psicológicos, etc. Tratamiento con antidepresivos y otros.

II. DEFINICIONES

En la definición de la AN destacan los aportes hechos por Hilde Bruch (1962) y de Feighner y cols. (1972), que han sido la base en la elaboración de los actuales criterios en uso, esto es DSM IV y CIE 10. Se incluye aquí las pautas del último por ser uno de los más completos.

CIE 10

Pautas para el diagnóstico:

- Pérdida significativa de peso (Índice de Masa Corporal de menos de 17.5). Los enfermos prepúberes pueden no experimentar la ganancia de peso propia del periodo de crecimiento.
- La pérdida de peso está originada en el propio enfermo, a través de: 1) evitación de consumo de "alimentos que engordan" y por uno o más

de los síntomas siguientes: 2) vómitos autoprovocados, 3) purgas intestinales auto provocadas, 4) ejercicio excesivo y 5) consumo de fármacos anorexígenos o diuréticos.

- c) Distorsión de la imagen corporal que consiste en una psicopatología específica caracterizada por la persistencia, con el carácter de idea sobrevalorada intrusa, de pavor ante la gordura o la flacidez de las formas corporales, de modo que el enfermo se impone a sí mismo el permanecer por debajo de un límite máximo de peso corporal.
- d) Trastorno endocrino generalizado que afecta al eje hipotalámico-hipofisario-gonadal manifestándose en la mujer como amenorrea y en el varón como una pérdida del interés y de la potencia sexuales (una excepción aparente consiste en la persistencia del sangrado vaginal en mujeres anorécticas que siguen una terapia hormonal ACO). También pueden presentarse concentraciones altas de hormona del crecimiento y de cortisol, alteraciones del metabolismo periférico de la hormona tiroidea y anomalías en la secreción de insulina.
- e) Si el inicio es anterior a la pubertad, se retrasa la secuencia de las manifestaciones de la pubertad, o incluso ésta se detiene. Si se produce una recuperación, la pubertad suele completarse, pero la menarquía es tardía.

Surgen algunos comentarios que hacer.

En el criterio b) queda claro que existe una intención de bajar de peso, por parte de la enferma; por lo tanto este hecho no estaría dado desde una idea delirante. En el punto c) nos parece que vale la pena reflexionar sobre la significación de la "imagen corporal", esta corresponde a un concepto concreto: la apariencia. Es distinto a la forma en que el sujeto vivencia su cuerpo, al "como yo vivo el propio cuerpo", esto es lo que denominamos la **corporalidad**. La corporalidad apunta a cómo el individuo enfrenta al "otro" con la imagen que tiene de sí mismo. Además es vivenciada de acuerdo al estadio evolutivo. En la pubertad adquiere una

notoria relevancia pues junto con consolidarse la corporalidad, el adolescente fundamenta su propia identidad en el cuerpo, por lo que se produce una sobrevaloración de éste. Considerando los profundos cambios morfológicos que experimenta el adolescente y las fuertes influencias estético-culturales, no es extraño que sea en la pubertad el momento en que se produzcan profundas crisis. La AN debuta, en la mayoría de los casos, en esta etapa evolutiva, donde a nuestro juicio se altera la corporalidad de la enferma, más que la imagen corporal. Además esta significación es claramente distinta en la mujer que en hombre.

Otra peculiaridad de estas pacientes es que buscan moldear una apariencia física no para el otro, sino que para sí misma. Y en este sentido podemos mencionar la discusión no resuelta de si en AN existe o no una idea sobrevalorada o un fenómeno deliroide.

Las ideas sobrevaloradas (Bleuler) son pensamientos y convicciones cargadas de emotividad que están en un primer plano de la conciencia y que dominan la actividad del individuo, persisten en el tiempo, son egosintónicas y plenamente aceptadas por el enfermo. Para Peña y Lillo existiría en la AN una "escrupulosidad estética" que no podría ser incluida como una idea sobrevalorada por no pertenecer al campo de lo ético y de lo interpersonal, por no ser un rasgo del carácter ni un desenvolvimiento de una disposición previa de la personalidad. Tampoco habría una convicción absoluta en la anoréctica, el curso sería fásico y no llegaría a ser totalmente egosintónico.

Roa ha sugerido que la AN sería una "Paranoia de Belleza" pues el deseo de modelar su cuerpo de acuerdo a un ideal insensato, se acercaría a lo deliroide y a lo paranoico. En favor de esta postura aparece la personalidad con rasgos paranoides (muestran un afán desmedido por el éxito y por los logros intelectuales o profesionales) y la evolución fásica.

La falta de conciencia de la caquexia a la que pueden llegar, ha sido denominada como una "anosognosia". Roa argumenta que en la restricción individual de esta anosognosia, se

produciría el paso de lo sobrevalorado a lo deliroide. Peña y Lillo, por su parte, está en desacuerdo con llamar a la AN una paranoia por la falta de la certeza "apodíptica" característica y presencia de cierta conciencia de enfermedad. No habría ni la hipertrofia del yo ni la desconfianza autorreferente propia de las verdaderas paranoias. El delirio se desdibujaría por la presencia del fondo psíquico no psicótico. Al margen de la conducta alimentaria, se mantendría indemne la racionalidad previa y no se alteraría el sentido ni la comprensión pragmática de la vida.

EPIDEMIOLOGÍA

Incidencia y Prevalencia

Según Turón (1997), antes de los años sesenta se consideraba que la incidencia en países desarrollados, era de 0,24 a 0,45 por 1000.000 habitantes, con posterioridad la cifra se elevaría hasta un 1,6 por 100.000 habitantes. En la población escolar el 1% cumpliría criterios diagnósticos para AN.

Simon y cols.(1998) plantean que entre mediados de los cincuenta y mediados de los setenta, la incidencia habría aumentado en un 300% y que en los últimos años habría una tendencia a la estabilización. En la población escolar el riesgo estaría estimado entre el 0,5 % al 3%.

Este aumento de la incidencia es interpretada por varios autores, entre ellos el Dr. Pumarino y la Dra. Vivanco (1986), no sólo como un incremento absoluto del número de casos, sino que también influiría el mejor diagnóstico que se está realizando.

Sexo

Hay un claro predominio del sexo femenino, se estima que el 90% al 95% serían mujeres(Crisp y Burns,1983; Lucas y cols, 1991; Sharp,1994). En relación a los hombres es interesante que el 58% de los anorécticos varones se declaran como asexuados. (Simon y cols,1998). Este dato es relevante en términos de apoyar la postura de que es la corporalidad la afectada en esta enfermedad. Evidentemente las actitudes hacia la alimentación y la silueta corporal presentan

diferencias de acuerdo al rol genérico.

Edad

El período de máxima prevalencia es entre los 15 y los 25 años (Halmi,1979; Simon y cols., 1998). Hay una tendencia a ampliarse a edades más precoces (Turón,1992) y más tardías (Killen y cols.,1994). Se han realizados muchos estudios para identificar adolescentes en riesgo de iniciar un trastorno de la conducta alimentaria (TCA), Levine y cols.(1994) propone que los factores son: la ganancia de peso asociada a la pubertad precoz o avanzada, iniciar citas con el sexo opuesto y aumento de las demandas académicas y la presencia de mensajes familiares que predispongan hacia el adelgazamiento.

Nivel socioeconómico

Existe mayor riesgo en zonas urbanas y en las clases sociales medias y altas (Simon y cols.,1998; Drewnowski y cols.,1994), sin embargo estudios hechos por Turón (1992) y Pumarino y Vivanco (1986) aseguran que no es una patología privativa de las clases sociales más favorecidas.

Profesión

Al parecer el realizar una actividad que subraye el cuerpo delgado aumenta la incidencia: deportistas profesionales, bailarines de ballet, modelos de alta costura. (Simon y cols.,1998; Le Grange,1994).

Como ya hemos dicho, hasta ahora se han realizado múltiples esfuerzos por comprender y explicar la etiopatogenia de esta enfermedad, por lo cual existen diversas concepciones. Según Grau (1985) las teorías se pueden clasificar en dos grandes grupos:

- a) Teorías Fisiológicas: en ellas se valora una alteración endógena-biológica como principal causante de la enfermedad.
- b) Teorías Psicológicas: las alteraciones causantes se situarían a nivel psicológico ambiental.

III. ETIOPATOGENIA

Genética

El riesgo de padecer de AN es ocho veces mayor en los parientes de un enfermo (Simon y cols., marzo de 1998). El riesgo de tener AN en los parientes de 1º grado de pacientes con TCA es de 6%, comparado con un 1% del grupo control. Además estudios de gemelos, 34 pares, han demostrado una alta concordancia en gemelos monozigóticos (55%) comparado con gemelos dizigóticos (7%). En este estudio se estima que la vulnerabilidad en AN puede ser atribuida a la influencia genética en un 70% (a partir de estudios de gemelos). Lo genes involucrados serían los de los sistemas de la dopamina, 5HT, opiodes y noradrenalina (Gorwood y cols, 1998).

La familia de pacientes con AN tiene un riesgo 10 veces mayor que la población general.

Se postula que serían varios los genes que interactuarían. El autor realizó un análisis del DNA de 200 familias que tenían dos hermanas que padecían de AN o BN. Encontró que en más de la mitad de los casos, los genomas de las hermanas comparten una región particular de DNA (Berrettini-Kaye, enero 1998).

Cabe preguntarse si estos importantes hallazgos nos permitiesen explicarnos la resistencia que se observa a los tratamientos.

Periodo Perinatal

Se ha relacionado la AN con eventos durante el embarazo y posterior al nacimiento: infecciones, trauma físico, bajo peso al nacer y madres añosas. (Simon y cols. 1998)

Infecciones

La AN también ha sido vinculada con *Streptococo* beta hemolítico grupo A y con virus de Epstein Barr. Se supone que los anticuerpos dañarían el cerebro de la futura paciente anoréctica. (Simon y cols., 1998).

Neuroendocrinología: ¿causa o efecto?

Por los años sesenta se decía que la hipófisis sería la responsable de la enfermedad, ya que las alteraciones se prolongarían más allá de la enfermedad y por la presentación previa a la baja de peso de la amenorrea. Hoy se habla de una disfunción primaria del hipotálamo, que sería reversible con el incremento en el peso. Se discute si la reacción al estrés de este sistema, en los periodos de desnutrición, perpetuarían el cuadro clínico de esta enfermedad.

Eje H-H-Tiroideo: La AN presenta cuadro clínico de hipotiroidismo: amenorrea, intolerancia al frío, constipación, bradicardia, piel seca, disminución del metabolismo basal, hipercolesterolemia, etc. En las pruebas de laboratorio se aprecia una disminución de T3. Los niveles de T4 y TSH son normales y los niveles de rT3 están aumentados. Se ha observado además una alteración en respuesta de TRH, por lo que se postula una hiperactividad dopaminérgica hipotalámica.

GH aparece aumentada en más o menos el 50% de los casos (Herzog y Copeland, 1985; Nervill Golden, 1984), sin los cambios metabólicos correspondientes. Además habría una respuesta anómala de GH después de estímulos dopaminérgico (Casanueva y cols, 1987) o de TRH (Maeda, 1976).

Metabolismo de H de C: Destaca la presencia de hipoglicemias que pueden provocar la muerte. Se explican por los elevados niveles de GH en ayunas (Landon y cols, 1966; Brown y cols, 1977).

Prolactina: No existe acuerdo sobre el valor de los niveles basales. En todo caso habría una respuesta escasa a la estimulación por TRH e insulina (Whalldhauser y cols, 1984). Nuevamente se plantea la duda de si existe una hiperactividad dopaminérgica.

EJE H-H-Suprarrenal: Existe acuerdo en que habría un aumento de los niveles de cortisol basal, pero se desconoce el mecanismo involucrado.

EJE H-H-Gonadal: Destaca que la amenorrea puede preceder a la baja de peso, en el 50% de los casos estudiados por Bhanji y Mattingly (1988); Pumarino y Vivanco (1982). También puede ocurrir que la menstruación demore en normalizarse meses y años después de la recuperación ponderal (Garner, 1993). Estos importantes datos son una evidencia de que la alteración hipotálamo-hipofisaria es previa a la desnutrición.

La mayoría de los estudios reportan una disminución de las gonadotropinas: LH y FSH. En general se describe un patrón prepuberal. En varones se describe una baja en la libido y de la actividad sexual.

ADH: puede observarse signología de diabetes insípida parcial. No se ha encontrado alteración importante en el metabolismo de la ADH. Se postula que tendría un rol como "modulador cognitivo".

Sistema Nervioso Central

Serotonina: este neurotransmisor ha sido relacionado con el apetito, la impulsividad y las conductas obsesivas, por esta razón ha sido señalado como posible factor etiológico; sin embargo no hay estudios concluyentes. (Askenazy y cols, feb de 1998; Kaye, 1997; Wolfe y cols, 1997, etc).

El uso de fármacos inhibidores de la recaptación de la serotonina, como la fluoxetina, han despertado muchas expectativas en la terapia, sin embargo estudios rigurosos hechos en el último tiempo concluyen que la fluoxetina no ofrece beneficios en la recuperación de las pacientes con AN. (Strober y cols, 1997; Attia y cols, 1998), a diferencia de la Bulimia Nerviosa.

EEG: la mayoría de las alteraciones se produce en presencia de importantes desequilibrios iónicos, pero una alta proporción se mantiene a los 5 años de la enfermedad, lo que para algunos sugiere que se trataría de una alteración previa a la enfermedad. Uno de los estudios más completo realizados (Crisp, Fenton y Scotton, 1968) demostró una actividad de fondo enlentecida en las frecuencias dominantes en el 59% de los

pacientes, frente al 22% de los controles. La respuesta a la hiperventilación fue inestable en el 31% de los pacientes y en el 9% de los sujetos normales.

Estudios realizados con **TAC cerebral y RNM** han evidenciado signos de atrofia: dilataciones ventriculares y ensanchamiento de surcos cerebrales (Addolorato y cols, 1997).

Gordon y cols (1997) realizaron un estudio midiendo el flujo sanguíneo cerebral con radioisótopos, los resultados mostraron que 13 de 15 pacientes tenían una hipoperfusión unilateral del lóbulo temporal, 8 a izquierda y 5 a derecha. La alteración persistió en 3 de ellas luego de recuperar el peso corporal.

En otro estudio realizado por Kato y cols. (1997), se midió el metabolismo del fósforo a través de radiolótomo (Fósforo-31), en 4 pacientes con AN y se comparó con 13 mujeres normales, los resultados sugieren que la desnutrición de las pacientes puede provocar una anomalía en el metabolismo de los fosfolípidos, que puede explicar la atrofia cerebral.

Por lo tanto una de las prioridades en el tratamiento es prevenir y solucionar la desnutrición, de manera de evitar un daño cerebral irreversible.

El trabajo hecho por Kohlmeyer y cols (1983), en una serie de 23 pacientes, demostró en 21 de los casos signos de atrofia cerebral y EEG alterado, además de defectos neuropsicológicos: fracaso en la concentración y en la velocidad de reacción a la percepción, pero sin disminución de la inteligencia general

Leptina es una proteína plasmática que ha sido relacionada con la regulación de la conducta alimentaria, vía mecanismos neuroendocrinos. Su estudio ha despertado gran interés en el último tiempo, ya que sus niveles séricos muestran un correlato directo con el peso (IMC) y la grasa corporal durante el periodo mórbido de la AN, pero no durante la recuperación de peso. (Eckert y cols. marzo 1998; Balligand y cols. abril 1998). Su rol aún no ha sido clarificado.

IV. PSICOPATOLOGIA

Factor Cultural: Es reconocido que en Occidente existe una influencia permanente de los medios de comunicación, que entregan mensajes respecto de la conveniencia y necesidad de estar delgados y "en forma". No existe mayor reflexión ni extrañeza frente a ideas como que la felicidad, el éxito y el bienestar dependen de la capacidad para mantenerse delgado. El cuerpo delgado y casi andrógino se ha convertido en el símbolo de la mujer liberada y emancipada (Turón, 1997).

Es interesante observar que estudios hechos en países de otras culturas, como en los Emiratos Arabes o Curaçao (isla del Caribe) muestran cifras de incidencia muy similares a los países occidentales (Abou-Saleh MT y cols., 1998; Hoek HW y cols., 1998). A pesar de que es aventurado sacar conclusiones ya que la gran eficiencia de los medios de comunicación han promovido una transculturación y occidentalización en casi todo el planeta, es llamativo que en países como el primero, en que la mujer deambula con su cuerpo cubierto, se vea esta frecuencia. Pensamos que nos señala que, más que el cuerpo, es la vivencia del mismo lo que se encuentra alterado.

Modelo estético: Bennett y Gurin (1982) han llamado este siglo como "el siglo de la esbeltez". La contemporánea idealización de la delgadez se inicia en los años veinte (postguerra mundial) con la "chica Charleston", en los sesenta fue famosa la modelo Twiggy, en la actualidad los modelos de pasarela son cada vez más altas, delgadas y andróginas.

El grupo de Toronto (Garner y Garfinkel, 1980), comprobaron que en los últimos 20 años las "chicas Playboy" y las "misses" norteamericanas, han tenido un adelgazamiento medio de 2,6 y 3,4 kilos.

La Familia, Simon y cols. Señala que las madres de este tipo de pacientes mostrarían una gran tendencia a "invadir" la vida de sus hijos. Además los integrantes del grupo familia presentarían más obesidad o sobrepeso y mayor incidencia de abuso de sustancias y alcoholismo que la población general.

Por último se ha estudiado el funcionamiento de la familia como factor predictor, un buen nivel de funcionamiento favorece una evolución más benigna (North y cols., 1997)

Döerr-Zegers ha estudiado en detalle la familia de las anoréxicas. En el artículo publicado en el año 1988, concluye que lo vital es la interacción entre los miembros del grupo familiar, tanto de la madre dominante, el padre distante y "anormal" y la abuela todopoderosa. Existiría una dominancia tiránica de uno de los personajes mencionados. Además sería característico la gran complementariedad de los integrantes que impediría la transformación. Lo anterior se asociaría a una fuerte tendencia a la homeostasis. Otro elemento destacable sería "la ideología" de estas familias, esto es, inclinación hacia el autosacrificio, sobreestimación del rendimiento, tendencia hacia el ascenso social, rechazo a la sexualidad y exagerada importancia al alimento como vehículo de expresión de sentimientos.

La situación premórbida está marcada por algún hecho trágico parental, que sería una grave amenaza a la rígida homeostasis, la familia anoréxica buscaría mantener dicho equilibrio a cualquier precio. Así la paciente designada, sería la que asume la tarea de salvar a la familia, a través del aprendido camino de la renuncia hasta el extremo del autocastigo, el olvido de sí misma hasta el extremo de romper la imagen corporal, la caquexia.

Para Roa "la apatencia... es privativa del hombre y como una especie de imagen tangible del trascender, del tener alma puesta en el otro, en lo que se quiere porque no se tiene". En la AN estaría alterado el fenómeno de apetecer, con pérdida del agrado por comer en compañía, provocando el aislamiento familiar y social. Además existiría una apatencia por el lucimiento de la propia corporeidad. Habría una "persecución exclusiva de lo bello una aproximación casi táctil a la inmortalidad y a lo Absoluto". Para Roa, éste sería un Delirio de Belleza, "el que se aprecie... la belleza del abdomen hasta el extremo de que ya no importe la fealdad del resto, ni incluso la vida misma y que no haya argumento que haga desistir de un empeño lindante en lo desca-

bellado, toma aquel aprecio no sólo en una idea sobrevalorada, sino delirioide".

Peña y Lillo plantea que éste sería un síndrome autónomo, diferente de los cuadros psiquiátricos tradicionales, la evolución sería fásica y bipolar: fases anoréxicas asociado a un síndrome eufórico-hiperactivo y fases bulímicas asociado a un síndrome depresivo apático. La patogenia sería multifactorial y estaría dada por una reacción psicobiológica preestablecida y a un modo específico de reacción psicósomática, íntimamente vinculada con el funcionamiento de los centros diencefálicos del apetito.

Línea Psicodinámica: existe una rica literatura. Muchos teóricos toman en cuenta el rol de los mecanismos de defensa en la psicopatología de esta enfermedad. Bruch (1973, 1980) y Sours (1974, 1980) ven el origen de la AN en una niñez sobrecontrolada, sobreprotegida y sobreconformista, dejando a la adolescente incapacitada para completar la tarea de separación-individuación. Tanto los autores mencionados como Crisp (1980) y Vittousek et al (1991) creen que la negación es un mecanismo de defensa central, según Bruch (1982) esta negación es el resultado de un sobrecontrol maternal que fuerza al sujeto anoréxico a negar impulsos, sentimientos y deseos. La inhabilidad de lograr desafíos de adolescencia e independencia son pensamientos que llevan a la regresión libidinal y del ego expresado por un regreso a la niñez biológica, psicológica y social. (Briksted-Breen, 1989; Crisp, 1980; Sours, 1974, 1980). El fracaso en el proceso individuación es compensado por un estricto control del cuerpo y la sobreinvolucración en actividades que acarrear un alto premio social. Existiría una suerte de disociación entre el "yo central" que aspira a continuar en la relación de dependencia pero "sin sexo" y un "yo corporal" vivido como la suma de los "apetitos", que es negado y destruido a través del ayuno. En relación a mecanismos de defensa, Gothelf y cols. (Israel, 1995) concluyeron que las adolescentes con AN utilizan excesivamente mecanismos de defensa más maduros en comparación con jóvenes con otras patologías psiquiátricas (TOC, T. depresivo mayor, EQZ, T. de personalidad límite); pero sobreutilizarían más mecanismos de defensas inmaduros comparándolos con

adolescentes normales.

Rorschach, examen de la función de identidad, este estudio fue hecho en nuestro país por Paredes y Micheli, entre los años 1987-88, en una muestra de 21 mujeres que sufrían de AN. Sus resultados evidencian un funcionamiento poco autónomo y dependiente en sus vínculos, dificultad para aceptar afectos e impulsos, vividos como factores que desestabilizan, incluyendo en ellos tanto los impulsos sexuales como agresivos, lo que impide el desarrollo evolutivo normal de la identidad femenina.

Behar, en la Universidad de Valparaíso, ha elaborado un ensayo sobre esta perplejante enfermedad. Sus fundamentos incluyen conceptos de la Sociología (rol genérico); de publicaciones de Dörr-Zegers referentes a la familia, de antecedentes tales como que dos tercios de los casos de Trastorno de la Conducta Alimentaria (TCA) provenían de familias sin hijos varones y en el tercio restante el hijo hombre no habría cumplido las expectativas parentales; además existiría una relación estadísticamente significativa entre TCA e historia de abuso sexual (en AN la prevalencia es de 6 %).

Behar ha repetido estudios extranjeros en población escolar femenina de la V Región. En un plano psicosocial, propone que los TCA serían un paradigma de la ambigüedad del concepto actual de la femeneidad, en cuanto a la notoria evolución del rol genérico femenino desde el surgimiento de la Revolución Industrial, hasta derivar en una conflictiva condición por la cual atraviesa hoy el rol sexual de la mujer. La anoréctica, a causa de su gran receptividad femenina, se ve obligada a ambicionar y a obtener fácticamente éxito social y profesional que la familia impone en pro de la mantención y mejoramiento de su estatus socioeconómico, lo que sería homologable al estereotipo del rol genérico masculino. Los miembros de la familia no se permiten expresar emocionalmente ni reconocer el logro de la paciente, provocando en la anoréctica una profunda desvalorización en su femineidad. Esta contraposición derivaría en una transacción entre algunos aspectos de ambos roles genéricos, apareciendo un patrón anoréctico con rasgos femeninos, masculino y andrógino.

Para autores como Sitnik y Katz (1984), las pacientes anoréxicas presentarían, a diferencia de los controles, una menor tendencia a presentar rasgos de este rol masculino (agresividad, autoconfianza, etc.), interpretaron que tendrían una menor capacidad (Dyrenforth, 1980) de hacer la síntesis masc.-fem. necesaria para adaptarse a la sociedad occidental actual. La delgadez se convierte así en el símbolo del éxito en asumir esta síntesis. (Bennett y Gurinn, 1982)

V. CONCLUSION

En suma, los actuales conocimientos que se tienen de la AN nos indican que nos encontramos ante un síndrome, más que ante una entidad mórbida delimitada, que además no es clasificable en ninguno de los cuadros clínicos psiquiátricos clásicos. Parece plausible que los diversos factores ya mencionados como la fuerte influencia cultural y estética o una familia disfuncional, actúen sobre el sujeto biológicamente vulnerable, generándose una activa interacción, la que finalmente determinará las alteraciones psiquiátricas y orgánicas en el individuo anoréxico. En este síndrome adquieren relevancia diversos factores biológicos y psicogénicos, ambos convergen en la persona, quien vivencia una particular corporalidad, se vivencia un enfrentar al otro con una imagen de sí misma deteriorada. Esto es lo que le impediría a la anoréxica continuar alimentándose. La significación de la corporalidad es claramente distinta en hombres y en mujeres, y en los distintos estadios evolutivos. En el género femenino y en la adolescente esta significación aparece con una especial importancia, por lo cual nos explicamos que sea ése el grupo de mayor riesgo.

Desde un punto de vista evolutivo, consideramos que mientras más precoz se presente la enfermedad, más influencia tienen los factores genético-biológicos. Y si la presentación es más tardía serían los factores psicogénicos, esto es estructura de la personalidad, vivencia de un conflicto, etc., los relevantes. Desde esta perspectiva se hace necesario enfrentar la evaluación y el tratamiento de la AN con un enfoque multidisciplinario. De hecho en países desarrollados el éxito terapéutico se ha alcanzado

gracias al trabajo conjunto de pediatras, endocrinólogos, nutriólogos, psiquiatras, etc. Además el psiquiatra debería poseer una amplitud de criterio para lograr recoger factores ambientales, sistémicos, fenomenológicos, antropológicos, etc. de manera que pueda coger vivencias como por ejemplo el "cómo se ve el sujeto en su propia existencia", etc., es decir, recoger al individuo en su conjunto.

REFERENCIAS

1. Pumarino H. y Vivanco N. Anorexia Nerviosa: características médicas y psiquiátricas en 30 casos. *Rev. Med. Chile.* 1982, 110: 1081-1092.
2. Monjil J.M. Revisión Conceptual de la Anorexia Nerviosa. *Folia Neuropsiquiátrica.* 1986, 21: 351-379.
3. Dörr-Zegers O., Petrasic J., Morales E. El rol de la familia en la patogénesis de la anorexia nerviosa. *Acta Psiquiát. Psicol. Amér. Lat.* 1988, 34: 33-40.
4. Pumarino H. y Vivanco N. Trastorno del apetito y del comer ¿una patología en aumento?. *Rev. Méd. Chile.* 1987, 115: 785-787.
5. Simon H. y cols. *Eating Disorders: Anorexia and Bulimia.* Nidus Information Services, Inc. 1998.
6. Behar R. y McColl P. El síndrome anoréxico en el hombre: otra psicopatología contemporánea. *Rev. Chil. Neuro-Psiquiat.* 1992, 30: 295-299.
7. Sorbi S., Nacmias, B. Tedde A., Ricca V., Mezzani B., Rotella CM. 5-HT_{2A} promoter polymorphism in anorexia. *Lancet.* 1998, 351: 9118-11785.
8. Russell GF, Treasure J., Eisler I. Mothers with anorexia nervosa who underfeed their children. Their recognition and management. *Psychological Medicine.* 1998, 28: 933-108.
9. Davis C., Kaptein S., Kaplan AS., Olmsted MP., Woodside DB. Obsessionality in anorexia nervosa: the moderating influence of exercise. *Psychosomatic Medicine.* 1998, 60:192-7.
10. Hurt SW et als. A comparison of psychopathology in eating disorder patients from France and the United States. *Int. J. Eat. Disord.* 1997, 22: 153-8.

11. Lilienfeld LR et als. A controlled family study of anorexia nervosa and bulimia nervosa: psychiatric disorders in first-degree relatives and effects of proband comorbidity. *Archives of General Psychiatry*. 1998, 55: 603-10.
12. North C., Gowers S., Byram V. *British Journal of Psychiatry*. 1997, 171: 545-9.
13. Morales E., Hernández G., Doerr-Zegers O. Contribution to a systemic interpretation of anorexia nervosa. *Actas Luso Esp. Neurol. Psiquiatr. Cienc. Afines*. 1994, 22: 261-9.
14. Pawluck DE, Gorey KM. Secular trends in the incidence of anorexia nervosa: integrative review of population-based studies. *International Journal of Eating Disorders*. 1998, 23: 347-52.
15. Mantzoros C y cols. Cerebrospinal Fluid leptin in anorexia nervosa: correlation with nutritional status and potential role in resistance to weight gain. *The journal of clinical endocrinology and metabolism*. 1997, 82: 1845-1851.
16. Abou-Saleh MT, Younis Y, Karim I. Anorexia nervosa in an arab culture. *International Journal of Eating Disorders*. 1998, 23: 207-12.
17. Hoek HW. y cols. Lack of relation between culture and anorexia nervosa-results of an incidence study on Curaçao. *New England Journal of Medicine*. 1998, 338: 1231-2.
18. Askenazy F y cols. Whole blood serotonin content, tryptophan concentrations and impulsivity in anorexia nervosa. *Biological Psychiatry*. 1998, 43: 188-95.
19. Kaye WH. Anorexia nervosa, obsessional behavior, and serotonin. *Psychopharmacology Bulletin*. 1997, 33: 335-44.
20. Balligand JL y cols. Hypoleptinemia in patients with anorexia nervosa: loss of circadian rhythm and unresponsiveness to short-term refeeding. *European Journal of Endocrinology*. 1998, 138: 415-20.
21. Eckert DE. y cols. Leptin in anorexia nervosa. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 1998, 83: 791-5.
22. Attia E., Haiman C., Walsh BT., Flater Sr. Does fluoxetine augrment the inpatient treatment of anorexia nervosa?. *Am. Journ. of Psychiatry*, 1998, 155: 548-51.
23. Strober M. y cols. Does adjunctive fluoxetine influence the post-hospital course of restrictor-type anorexia nervosa?. *Psychopharmacology Bulletin*. 1997, 33: 425-31.
24. Wolfe BE, Metzger E., Jimerson DC. Research update on serotonin function in bulimia nervosa and anorexia nervosa. *Psychopharmacology Bulletin*. 1997, 33: 345-54.
25. Addolorato G, Taranto C., De Rossi G., Gasbarrini g. Neuroimaging of cerebral and cerebellar atrophy in anorexia nervosa. *Psychiatry research*. 1997, 76: 139-41.
26. Kato T., Shiori T., Murasshita J., Inubushi T. Phosphorus-31 magnetic resonance spectroscopic observations in 4 cases with anorexia nervosa. *Prog Neuropsychopharmacol. Biol. Psychiatry*. 1997, 21: 719-24.
27. Gordon I. y cols. Childhood-onset anorexia nervosa: towards identifying a biological substrate. *Int. J. Eat. Disord*. 1997, 22: 159-65.
28. Berrettini W. Researcher says risk factors for anorexia nervosa have genetic basis. *University of Pennsylvania Medical Center*. 1998.
29. Parada J. y Dooner H. Tratamiento de la anorexia nerviosa. *Rev. Méd.Chile*. 1977, 105: 318-20.
30. Behar R. La interpersonalidad en la anorexia nerviosa. *Rev. Psiquiatría*. 1990, 7: 491-93.
31. Behar R. Roles genéricos y anorexia nerviosa. *Acta Psiquiát. Psicol. Am. Lat*. 1992, 38: 119-122.
32. Paredes A, Micheli C. La anorexia nerviosa y el examen de la función de identidad al rorschach. *Rev. Terapia Psicológica*. 1991, 16: 13-19.
33. Dörr-Zegers O., Petrasic J., Morales E. Familia y biografía en la patogénesis de la anorexia nervosa. *Rev. Chil. De Neuropsiquiatría*. 1976, 15: 3-26.
34. Roa A. *Enfermedades Mentales, psicología y clínica*, Santiago de Chile. Editorial Universitaria, 1981: 245-282..
35. Turón V. *Trastornos de la alimentación, anorexia nerviosa, bulimia y obesidad*. Barcelona. Editorial Masson. 1997: 51-208.
36. Lewis M. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*. 1993.
37. Peña y Lillo S. *La Manía de Adelgazar*. Santiago de Chile. 1993: 89-151.
38. Heebink D. y cols. Anorexia nervosa and bulimia nervosa in adolescence: effects of

age and menstrual status on psychological variables. *J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry.* 1995, 34: 378-82.

39. Herzog D. y cols. Patterns and Predictors of

Recovery in Anorexia Nervosa and Bulimia Nervosa. *J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry.* 1993, 32: 835-842.

SINDROME DE JOUBERT: UNA REVISION DE LA LITERATURA

*Drs. Perla David G., Carmen Quljada G.** y Lautaro Rodríguez L.***

** Unidad de Neurología, Hospital Dr. Exequiel González Cortés*

*** Servicio de Neuropsiquiatría, Servicio de Neurocirugía, Hospital Clínico San Borja Arriarán*

INTRODUCCION

El Síndrome de Joubert (SJ) fue descrito en 1969 en una familia de cuatro hermanos con distintas malformaciones de la fosa posterior. En 1977 Bolshausere e Isler revisaron el tema y definieron este síndrome como una alteración en la formación embriológica que incluye una aplasia específica del vermis cerebeloso sin fusión de las regiones paravermianas en la línea media y la presencia de hemisferios cerebelosos normalmente desarrollados. En 1990, Bordaller y Aicardi, mostraron en este síndrome la ausencia de vermis cerebeloso, un aumento del cuarto ventrículo y presencia de mega cisterna magna.

ETIOLOGIA

Es un síndrome hereditario con herencia autosómica recesiva cuya base bioquímica es aún desconocida. Poll-The en 1988 sugiere la asociación con un defecto peroxisomal al encontrar hiperpipecolatemia en algunos casos de SJ, sin embargo el rol y causa de esta alteración metabólica son aún inciertos.

El defecto embriológico que lo produce no está totalmente determinado y es probable que resulte de una detención genéticamente determinada o de una lesión adquirida en la porción rostral de los labios de romboencéfalo con una separación relativa del resto de las placas alares. Esto explica porqué el vermis cerebeloso está malformado con presencia de hemisferios cerebelosos y cuarto ventrículo normales.

FRECUENCIA

El SJ es una afección infrecuente y en la literatura se ha descrito a la fecha 100 casos en niños (1-17). Es posible que haya sido subdiagnosticado (1) por no estar asociado a rasgos dismórficos externos prominentes.

CARACTERISTICAS CLINICAS

Fenotípicamente, el SJ se caracteriza por agenesia parcial o total del vermis cerebeloso y por episodios de hiperpnea alternada con apnea desde periodo neonatal los que se presentan especialmente en vigilia y frente a la estimulación táctil. La frecuencia respiratoria puede ser muy alta, y alcanzar en los períodos de taquipnea hasta 200 respiraciones por minuto. Esta alteración del ritmo respiratorio se debe probablemente a anomalías del fascículo solitario y del núcleo gracilis del tronco cerebral que controlan los impulsos respiratorios eferentes.

Se asocia además a compromiso renal con quistes renales y alteraciones oculares como distrofia retiniana congénita, coloboma, anomalías oculomotoras y nistagmo que puede ser horizontal, vertical, o rotatorio. Puede asociarse también como variantes raras parálisis facial unilateral, ptosis palpebral unilateral, camptodactilia, hamartoma lingual, y a fibrosis hepática congénita. En un estudio de un total de 50 pacientes con síndrome de Joubert se encontró la siguiente asociación a otras malformaciones: polidactilia 8%, coloboma 4%, quistes renales 2% y tumores de tejidos blandos de lengua en un 2%.

Las disfunciones oculomotoras asociadas se relacionan con las anomalías del vermis y la disminución de la velocidad de las sacadas con alteraciones morfológicas del tronco cerebral.

Actualmente el SJ se ha subdividido en dos grupos: con y sin alteraciones retinianas. En el grupo con alteraciones retinianas existe alta frecuencia de alteraciones renales como quistes, distrofia, inflamación crónica y fibrosis renal con compromiso de su función (17).



Lámina 1. Tomografía Axial Computadorizada de un paciente con Síndrome de Joubert.

EXAMENES DE LABORATORIO

Los estudio poligráficos son necesarios para descartar otros tipos de apnea y para documentar los episodios de apnea e hiperpnea central. También son indispensables para el seguimiento de los pacientes.

Los estudios de imagen como Tomografía Axial Computadorizada (TAC) (Lámina 1) y en forma más definitiva la Resonancia Magnética (RM) muestran como imágenes características la hipoplasia del vermis cerebeloso, la que se puede asociar otras alteraciones que es necesario delinir para formular un pronóstico. Puede existir compromiso de los tractos ópticos, aumento de los cuernos temporales en ausencia de hidrocefalia, aumento de señal de sustancia blanca periventricular, alteración en la decusación de los pedúnculos cerebrales superiores y anomalías de los vasos sanguíneos, que se pueden asociar a encefalo mielo meningocele, disrafismos y agenesia pontina (probablemente como consecuencia de infarto de arteria basilar in útero). La clasificación de las disgenesias cerebelosas

asociadas tiene utilidad pronóstica (23).

Con ultrasonografía (USG) se puede tener señales indirectas que permitan una sospecha pero no son concluyentes.

Los exámenes de potenciales evocados auditivos, visuales y la electroretinografía son generalmente normales.

CONDICIONES ASOCIADAS

El grupo de las disgenesias paleocerebelosas comprende el complejo de Dandy Walker, el Síndrome de Joubert y además la disrafia tecto-cerebelosa y la rombo encefalosinapsis (23).

Durante la formación embriológica de la fosa posterior el tubo neural se divide en tres porciones: prosencéfalo, mesencéfalo, y romboencéfalo aproximadamente a los 22 días de la gestación (estado10). El romboencéfalo se subdivide luego en el metencéfalo, (futuros protuberancia y cerebelo), y en el mielencéfalo que originará al bulbo raquídeo. Estas estructuras luego se flectan

y aproximadamente entre los 28 a 44 días de la gestación emerge el cerebelo a partir de la placa alar del romboencéfalo. El vermis cerebeloso está formado por fusión de los labios rómbicos a fines de la 15ª semana fetal y una semana más tarde ya son visibles los lóbulos sobre su superficie aunque están ocultos por el crecimiento mayor de los hemisferios cerebelosos. La mayor parte de las disgenesias o malformaciones congénitas cerebelosas son paleocerebelosas. Entre ellas, las disgenesias de vermis pueden ser parciales o completas.

El complejo de Dandy Walker típico reúne además de la agenesia parcial o completa del vermis cerebeloso, la dilatación quística del cuarto ventrículo y la presencia de una fosa posterior aumentada con desplazamiento hacia arriba de los senos laterales tentorio y tórula. En la disrafia tectocerebelosa se combina una hipoplasia o aplasia del vermis con encéfalocele occipital y existe tracción hacia dorsal del tronco cerebral, de modo que los hemisferios cerebelosos hipoplásicos están en posición ventrolateral respecto al tronco. La romboencéfalosinapsis fue descrita por Obersteiner en 1916 y engloba la presencia de un cerebelo hipoplásico unilobulado, hipogenesia o agenesia vermiana y fusión de los hemisferios cerebelosos, pedúnculos cerebelosos y de los núcleos dentados.

Existen en la literatura publicaciones sobre diversas asociaciones de las malformaciones de la fosa posterior como describiremos.

El síndrome de Cleland-Chiari es una disrafia tectocerebelosa con encéfalocele posterior (18) ha sido también descrita como una romboencéfalosinapsis (23). Se ha descrito malformaciones de fosa posterior en niños con espasmos masivos (19). Las malformaciones quísticas retrocerebelosas hacen necesaria la unificación del complejo de Dandy-Walker y los quistes de Blake ya que embriológica y anatómicamente son un continuum (20).

Las malformaciones de Dandy-Walker asociadas a leucodistrofia son variantes de ocurrencia familiar se han descrito en gemelos con atrofia óptica bilateral y catarata unilateral asociadas a dos tipos diferentes de malformaciones quísticas

de fosa posterior y aspecto similar a leucodistrofia en la RM, con hipoplasia del vermis, y mega cisterna magna con comunicación con el cuarto ventrículo (24).

Se ha descrito un espectro de variantes (3), que se asocian a hemangioma facial en la cromosomopatía 44/31/q, con ausencia de vasos vertebrales y carotídeos ipsi laterales con marcada predilección por su presentación en el sexo femenino (21).

En el síndrome PHACE (posterior fossa brain, hemangiomas, arterial, cardiac, eyes anomalies), la asociación más frecuente de estas malformaciones es con coartación aórtica y malformaciones oculares (13-22).

También se ha descrito hemangiomas faciales asociados a hipoplasia cerebelosa y anomalías vasculares(25). El síndrome 3 C con malformación de Dandy-Walker, agenesia completa de cuerpo caloso y meningocele occipital (26,27). El encéfalocele occipital se ha descrito asociado con un espectro de malformaciones quísticas de fosa posterior y con el complejo de Dandy-Walker(29). El síndrome de Walker-Warburg (SWW) puede ser una malformación del SNC letal. Su etiología es desconocida, pero con fuertes sugerencias de ser autosómica recesiva. Se presenta con una malformación cerebelosa, anomalías oculares y encéfalocele occipital, displasia cerebelosa asociada a lisencefalia e hidrocefalia. Clínicamente se presenta con retraso del desarrollo psicomotor, retraso mental y anomalías oculares en cámara anterior y posterior (28).

Se ha descrito también agenesia de vermis cerebeloso asociado al síndrome de alcohol fetal, al síndrome de Goldenhar - Golden, a efectos embriopáticos por uso de la warfarina y asociadas a síndrome autista (hipoplasia de los lóbulos VI y VII del vermis).

En relación al síntoma ataxia no progresiva, en un estudio sueco en la población total de entre 3,1 millones de habitantes se encontró 78 niños atáxicos congénitos con patología infratentorial en el 27%. El origen de esta patología se consideró prenatal en 45% (con antecedente fa-

miliar en 17% de ellos). EL 78% de estos pacientes presentaba limitación intelectual de distintos grados principalmente severa y sólo el 22% tenía rendimiento intelectual normal. También presentaban en alta proporción trastornos del desarrollo del lenguaje y déficits visuales. Esto hace reflexionar sobre el posible diagnóstico diferencial de la patología infratentorial.

ESTUDIO GENETICO MOLECULAR

Se ha buscado el gen WNT1 como gen candidato para el síndrome de Joubert en series de pacientes y no se ha podido detectar mutaciones en este síndrome por lo que no parece ser ésta su causa (15).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Las alteraciones del ritmo respiratorio hacen sospechar el diagnóstico, además del retraso del desarrollo psicomotor, la hipotonía, la ataxia y más tardíamente los movimientos oculares anormales. Debe diferenciarse de otras causas de apnea y taquipnea neonatal, retraso psicomotor, retardo mental, hipoxia asociada con displasia de las folias de los hemisferios cerebelosos, aumento del cuarto ventrículo, y defectos vermianos prenatales.

Existe sobreposición clínica con los síndromes Orofaciodigitales (OFD) III-VI, el III debe ser reconocido como entidad distinta. Se debe hacer también diagnóstico diferencial con otras patologías, como el complejo de Dandy-Walker y con los diversos síndromes malformativos del SNC descritos, asociando las características clínicas evolutivas y los estudios poligráficos con el estudio neuroradiológico del SNC.

EVOLUCION Y PRONOSTICO

Se describe un pobre pronóstico, con muertes fetales en un periodo variable entre las 8 semanas a 4 meses de gestación. El SJ se presenta con variado grado de displasia cerebelosa, incluyendo agenesia total del vermis, con peor pronóstico con relación a sus asociaciones malformativas, especialmente retinales y renales (30). El defecto aislado del

vermis en su porción posterior se relaciona con mejor pronóstico.

Otros factores de riesgo vital son los problemas anestésicos, como apneas intra o post operatorias. Se sugiere el uso de anestesia local o regional y el apoyo con derivados opioides además de una cuidadosa monitorización post operatoria por la eventualidad de episodios apnéicos. No existe descripción previa del uso de anestésicos y la respuesta a bloqueadores neuromusculares en los 100 pacientes descritos previamente en la literatura.

COMENTARIO

El SJ es una patología poco frecuente y probablemente esta baja frecuencia esté influida por la dificultad en su diagnóstico y por el bajo índice de sospecha clínica debido a la ausencia de dismorfias externas.

Esta revisión hace evidente la necesidad de estudiar la fosa posterior con exámenes de imagen en los recién nacidos o niños pequeños con anomalías del ritmo respiratorio especialmente por los riesgos que implica en ellos el uso de anestesia.

Su diagnóstico clínico permite el consejo genético en esta patología que tiene una herencia no dominante por lo que su diagnóstico en una familia implica la presencia de ambos padres portadores.

REFERENCIAS

1. BOLTSHAUSER E, FORSTER I, DEONNA T. et al Joubert syndrome: are kidneys involved? *Neuropediatrics* 1995, 26 (6): 320-321.
2. LEWIS SM, ROBERTS EA, HARVEY E et al. Joubert syndrome with congenital hepatic fibrosis: an entity in the spectrum of oculo-encephalo-hepato-renal disorders. *Am. J. Med. Genet.* 1994, 1: 52 (4): 419-426
3. KEOGAN MT, DEATKINE AB, HERTZBERG BS Cerebelar vermian defects: antenatal sonographic appearance and clinical significance. *J. Ultrasound Med.* 1994 13 (8): 607-611

4. SHEN WC, SHIAN WJ, CHEN CC et al. MRI of Joubert's Syndrome *Neuroradiology* 1994; 36(2): 148-151.
5. ADAMSBAUM C, MOREAU C, BULTEAU C. et al Vermian agenesis without posterior fossa cyst *Pediatr Radiol*, 1994; 24(8): 543-546.
6. VAQUERIZO MJ, GALAN GE, HERNANDEZ RR et al. Joubert syndrome without mental retardation *Am. Esp. Pediatr.* 1993, 39 (5): 455-456
7. SMITH RA, GARDNER-MEDWIN D. Orofaciodigital syndrome type III in two sibs *J. Med. Genet.* 1993; 30 (10): 870-872.
8. DESOUSA N, CHAUDHURI R, BINGHAM J et al MRI in hypoplasia cerebular *Neuroradiology* 1994; 36(2):148-151.
9. BARTH PG, BLENNOW G, LENARD HG et al. The syndrome of autosomal recessive pontocerebular hypoplasia microcephaly and extrapyramidal dyskinesia (pontocerebular hypoplasia type 2) compiled data from 10 pedigrees. *Neurology* 1995; 45(8): 311-317.
10. BARTH PG. Pontocerebular hypoplasias. An overview of a group of inherited neurodegenerative disorders with fetal onset. *Brain Dev.* 1993, 15: 411-422.
11. BOLTSHAUSER E, HERDAN M G, ISLER W., Joubert syndrome: clinical and polygraphic observations in a further case. *Neuropediatrics* 1981; 12: 181-191.
12. CASAER P, LVES JSH, DEVLIEGER H et al. Variability of outcome in Joubert syndrome. *Neuropediatrics* 1985; 16: 43-45.
13. FRIEDE RL, BOLSHAUSER I. Uncommon syndromes of cerebular vermis aplasia. I. Joubert syndrome. *Dev. Med. Child Neurol.* 1979; 20: 759-763.
14. HARVEY B SARNAT. Cerebular hipoplasias *Neurobase*. First 1988 Edition copyright. 1993-1998 Arbor Publishing Corp. All right reserved.
15. PELLEGRINO JE, LENSCH MW, MUENKE Met al. Clinical and molecular analysis in Joubert syndrome. *Am. J. Med. Genet.* 1997 72 (1) 59-62
16. ESSCHER E, FLODMARK O, HAGBERG G et al. Non-progressive ataxia: origins, brain pathology and impairment in 78 swedish children. *Dev. Med. Child Neurol.* 1996, 38: 285-96.
17. HABRE W, SIMS C, D'SOUZA M. Anaesthetic management of children with Joubert Syndrome. *Paediatric Anaesthesia* 1997, 7: 251-3.
18. CHANG MC, RUSSEL SA, CALLEN PW. Sonographic detection of inferior vermian agenesis in Dandy-Walker malformations: prognostic implications. *Radiology* 1994, 193: (39) 765-70.
19. SCHIFFMAN R, MANHEIM G, STAFROM CE. Posterior fossa abnormalities in children with infantile spasms. *J. Child Neurol.* 1993, 8 (49) 360-5.
20. STRAND RD, BARNER PD, POUSSAINT JY. Cystic retrocerebular malformation. Unification of the Dandy Walker Compela. *Pediatr. Radiol.* 1993, 23; 84: 258-60.
21. GORLIN RJ, KANTAPUTRA P, AUGHTON DJ. Marked female predilection in some syndromes associated with facial hemangiomas. *Am. J. Med. Genet.* 1994 (5282) 130-5.
22. FRIEDEN IJ, RESSE V, COHEN D. PHACE Syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects and eyes abnormalities. *Arch. Dermatol.* 1996, 132 (3) 307-11.
23. ALTMAN N, NAIDICH T, BRAFFMAN B. Posterior Fossa Malformations. *American Journal of Neuroradiology*, 1992; 13: 691-724.
24. HUMBERT CLAUDE VJ, COUBES PA, LEBOUIQ N. Familial Dandy-Walker malformation and Leucodystrophy. *Pediatr. Neurol.* 1997, 16 (4): 326-8.
25. MATSUI T, ONO T, KITO M et al. Extensive facial strawberry mark associated with cerebular hypoplasia and vascular abnormalities. *J. Dermatol* 1997, 24 (2): 113-6.
26. ZAMPIROG, ROCCO G, BUETRA G et al. Opitz C Trigonoccephaly syndrome and midline brain anomalies. *Am. J. Genet.* 1997, 73 (4): 484-8.
27. ORSTAVIC KH, BECHENSTEEVO AG, TUGELSETH D et al. Sibs with Ritscher-Schinzel (3C) Syndrome and anal malformations. *Am. J. Med. Genet.* 1998, 75 (3) 300-3.
28. MOOG U, de DIE-SMULDERS C, SYSTERMANS JM et al. Oculocerebro-cutaneous syndrome: Report of the three additional cases and aetiological considerations. *Clin.*

Genet. 1997, 52 (4): 219-25.

29. MARTINEZ-LAGE JF, MARTINEZ R, POZA M et al. Familial occurrence of anencephaloceles. *Pediatr. Neurosurg.* 1996, 25(5): 260-4.

30. DOMINGUEZ Z, PETER J. Midline developmental abnormalities of the posterior fossa: correlation of classification with outcome. *Pediatr. Neurosurg.* 1996, 24 (3): 111-8.

TRASTORNOS ANSIOSOS

*Drs. Mario Zúñiga P., Ximena Farías J.***

**Servicio de Psiquiatría Infantil, Clínica Psiquiátrica Universitaria*

***Becada de Psiquiatría, Hospital Barros Luco Trudeau.*

INTRODUCCION

El primer concepto a considerar, es que la ansiedad infantil es un fenómeno inevitable y que la ansiedad en sí no representa un fenómeno patológico (1). La ansiedad estimula a actuar ante un evento determinado que lo sentimos como amenazante y de esta forma nos ayuda a enfrentarnos a este tipo de situaciones.

El concepto de Trastorno Ansioso implica que esta emoción, normalmente útil, puede dar un resultado contrario evitando que nos enfrentemos a una situación y dificultándonos la vida diaria (2, 3).

Las enfermedades derivadas de los trastornos ansiosos están relacionadas frecuentemente con la estructura biológica y las experiencias en la vida de un individuo y, por lo tanto, a menudo el factor hereditario juega un rol importante que debemos tener siempre presente en el momento de la evaluación (4). La ansiedad surge cuando la dotación madurativa del individuo no puede responder de forma adecuada a un medio experimentado como amenazador.

Nos parece importante señalar que algunos autores hacen una diferencia entre ansiedad, que es un afecto penoso asociado a una actitud de espera de un acontecimiento imprevisto pero experimentado como desagradable, de la angustia que es acompañada de sintomatología somática; para efecto de esta revisión ambos términos serán usados indistintamente (4).

DEFINICION

La ansiedad puede ser definida como la respuesta emocional asociada con la anticipación de peligro (5). La reacción del organismo infantil ante la situación de amenaza se caracteriza por vivien-

cias displacenteras con formas de expresión muy diferentes a través de síntomas y signos somáticos o conductuales, con un relevante valor defensivo, dinamizante, organizador y evolutivo, que se aprende y constituye en la infancia (2, 4, 6).

EPIDEMIOLOGIA

La prevalencia varía de acuerdo al instrumento utilizado para diagnosticar la ansiedad. Un estudio realizado por Costello y Angold basado en 16 estudios epidemiológicos dio una prevalencia estimada en un rango entre 10% y 20% de trastornos ansiosos en niños (7). Estos estudios sugieren que la ansiedad es uno de los problemas más comunes que afectan a niños y adolescentes.

La edad promedio para el inicio de cualquier trastorno ansioso es de 16 años, y de 12 años para las fobias simples o sociales (1). Estos sugieren que un porcentaje importante de los trastornos ansiosos en adultos se iniciaron en la niñez lo que revela una fuerte asociación entre los trastornos de la infancia y la edad adulta.

La fobia social se da en un 1%, la ansiedad generalizada se ve en un 2,7 a 4,6%, y el trastorno por ansiedad de separación en un rango entre 2,4 a 4,7% (8). Los niños que presentan ansiedad de separación, comparado con otros infantes con trastorno de ansiedad, provienen más frecuentemente de nivel socioeconómico bajo, y de familias monoparentales. Sin embargo podemos decir que este factor es de riesgo para Trastorno de Ansiedad (9).

TEORIAS DE LA ANSIEDAD

Se está de acuerdo en reconocer y describir ciertas manifestaciones de angustia y también en

declarar que esta emoción experimentada por tal o cual niño varía en forma importante de uno a otro (2, 10).

Los diferentes autores no están de acuerdo en:

- el origen innato o adquirido de dicha variabilidad
- el lugar que la ansiedad ocupa en la vida del niño.

TEORIAS PSICODINAMICAS

Para Sigmund Freud, pionero en las descripciones modernas de la ansiedad infantil, la ansiedad se activa inicialmente por eventos externos, que gatillan ansiedades internas ligadas a deseos inconscientes de naturaleza libidinal o agresiva. La ansiedad resulta de la represión de la libido cuando ésta no halla el objeto de satisfacción. Así, cuando la madre está ausente, la libido no tiene objeto de fijación y debe ser reprimida. De esta forma también la angustia puede ser desplazada, transformada o representada (2, 4, 10).

Ana Freud refiere que el yo se defiende ante la angustia por mecanismos de regresión, desplazamiento, y respuestas caracterológicas del niño (2, 10).

Para Melanie Klein, el dualismo pulsional es lo que constituye al ser humano, organizado en un objeto bueno que se introyecta y un objeto malo que se proyecta al exterior, construyendo de esta manera un Yo fragmentado en lo bueno y lo malo, se conforma un Yo no-Yo. El bebé se defiende de la angustia provocada por sus pulsiones agresivas proyectándolas sobre los objetos malos (seno malo-después-madre mala), fenómeno denominado escisión. Luego cuando el niño es capaz de reconocer que lo bueno y lo malo proviene de una misma fuente y adquiere el concepto de objeto total se produce la fase de angustia depresiva. Por lo tanto para esta autora la angustia es un fenómeno existencial de base, al que ningún niño puede escapar, conformando parte integral de su desarrollo (2, 11).

Para Margaret Malher, el punto de partida se inicia en un estado de fusión entre madre e hijo en el cual se halla excluido cualquier tipo de angustia. La ansiedad aparece en los primeros estadios

de la fase de separación (2, 12).

TEORIA DEL APRENDIZAJE

Postula que los principios del condicionamiento clásico e instrumental logran explicar cualquier estado de ansiedad. La ansiedad sería una conducta inadaptada aprendida a través de hábitos persistentes, con una fuerte dependencia del ambiente, pero con la posibilidad de que existan circunstancias facilitadoras en el organismo que hagan posible su expresión. El niño aprendería por condicionamiento clásico, condicionamiento operante, por imitación de modelos, por vía cognitiva y por comportamentalismo social y ecológico.

Las actividades cognitivas están presentes de manera permanente en las organizaciones ansiosas a través de las expectativas de amenaza. Podríamos decir que con el tiempo los niños van desarrollando representaciones estables y organizadas o esquemas de su entorno y esto juega un rol importante en la regulación de la conducta y en el procesamiento de la información (1, 4).

TEORIA NEUROBIOLÓGICA

Gray postula que la presencia de distintos circuitos neuroanatómicos modulan diferentes aspectos de la reacción ansiosa "modelo anticipatorio de la ansiedad", y que estos mecanismos están mediados por el sistema septohipocámpal, el locus ceruleus y los núcleos del rafe. La acción sobre estos últimos podría iniciar impulsos serotoninérgicos al hipocampo que permitirían aumentar el flujo de información a través de este sistema. La activación del locus ceruleus incrementa el flujo de información a través del hipocampo y aumenta la estimulación noradrenérgica del septum. Es así como estudios de neuroimágenes de pacientes ansiosos muestran incremento de actividad hipocámpal durante los estados de actividad anticipatoria. Imágenes de estructuras cerebrales han demostrado anomalías en el lóbulo temporal y estructura límbica en muchos pacientes con trastorno de pánico.

Algunos datos apuntan hacia una anormal función

serotoninérgica y GABAérgica en muchos paciente con trastornos ansiosos. Imágenes funcionales demuestran incremento anormal de actividad cortical y disminución de actividad en ganglios basales en pacientes con T. por ansiedad generalizada se ha encontrado normal o disminuida en pacientes con T. por ansiedad generalizada pero los síntomas ansiosos mejoran cuando la actividad límbica disminuye (13,14).

TEORIA EVOLUTIVA

Las emociones son consecuencias adaptativas del proceso evolutivo resultante de la selección natural. La ansiedad y el miedo son protectoras de peligros que ocurren naturalmente, regulando de esta manera las interacciones sociales, ambos son rasgos que maximizan la supervivencia de las especies.

Bowlby considera que la necesidad de vinculación del bebé con su madre es una necesidad primaria cuya no satisfacción provoca la aparición de una "angustia primaria". Para este autor la angustia primaria de separación, aparece como una señal activadora de un esquema de comportamiento específico, la que él llamó "conducta de apego". Esta teoría tiene su origen en la hipótesis que considera que el niño y su madre están unidos por reacciones de tipo instintivas, siendo la necesidad de vinculación del niño hacia su madre "primaria" y asegura en gran medida la supervivencia (1,15).

ETIOLOGIA Y PATOGENESIS

Las estructuras neuroanatómicas involucradas en los fenómenos ansiosos son: el tallo cerebral, el sistema límbico (cíngulo), y la corteza prefrontal.

La amígdala tiene amplias interconexiones con la corteza, tálamo y locus ceruleus. Lesiones en la amígdala la implican en la expresión, condicionamiento y extinción del miedo.

Distintas regiones del hipocampo han sido involucradas con evidencia de respuesta de ataque y seguridad ante la disminución del peligro.

Regiones paralímbicas se asocian también con

procesos ansiosos; es de esta manera como lesiones en áreas órbito-frontales y cíngulo son usadas como tratamiento de psicocirugía en trastornos ansiosos intratables.

Los neurotransmisores involucrados son: el GABA, serotonina, norepinefrina, epinefrina, factor liberador de corticotropina (13, 14, 16).

PRESENTACION CLINICA

La ansiedad en el niño es polimorfía tanto en su forma de expresión como en su concreción ya que también depende de la personalidad del niño y del sustrato orgánico por el cual se expresa. La presentación clínica va a depender de la edad del paciente. La ansiedad sigue una evolución identificable, que va paralela a otros aspectos del crecimiento:

PRIMEROS MESES: miedo a experiencias sensoriales constituyendo la mayor fuente de miedo los sonidos fuertes o la pérdida repentina del soporte físico.

LACTANTE MAYOR: miedo a extraños, alejamiento de la figura de vínculo.

INFANCIA TEMPRANA: animales, oscuridad, criaturas imaginarias.

ESCOLAR: preocupación por el desempeño.

ADOLESCENCIA: ansiedad social e interpersonal, espacios abiertos o cerrados.

La sintomatología clínica puede ser muy variada implicando distintos sistemas somáticos como son: el aparato cardiovascular, respiratorio, digestivo, SNC, sistema osteoarticular, piel. Existe además una variada gama de expresión psíquica entre los cuales cabe destacar: sentimientos de culpa, vergüenza y soledad, problemas en lenguaje (tartamudez, mutismo, verborrea), miedos, dependencia, fobias, conductas de evitación, inseguridad, hiperquinesia, agresividad, baja autoestima etc.

La sintomatología somática o psíquica de expresión del trastorno ansioso va a depender prioritariamente del desarrollo, la etapa evolutiva

del menor y su temperamento (1, 2, 4, 5, 17).

COMORBILIDAD

Uno de cada tres niños con trastornos de ansiedad encuentran criterios para 2 o más trastornos (18).

Una patología frecuentemente asociado a los T. ansiosos son los trastornos depresivos (28%-69%) (19), tanto es la cercanía clínica con esta entidad, que se ha llegado a hablar de un supradominio Ansiedad-Depresión. El Síndrome de Déficit de Atención (15%-24%) se menciona en la literatura que podría corresponder a un grupo de niños con ansiedad primaria que secundariamente desarrolla inatención o un subtipo diferente de trastorno hiperquinético (20).

EVOLUCION

Los niños con trastorno por ansiedad tienen un curso crónico frecuentemente o presentan recaídas cuando son adultos.

El trastorno por ansiedad generalizada persiste en los controles posteriores en aproximadamente un 50%. El trastorno por ansiedad de separación muestra una alta remisión (90%), en cambio, el trastorno de pánico muestra una baja remisión.

Existe una relación entre el trastorno por ansiedad de separación en el niño y los trastornos de pánico con agorafobia en adultos (19, 21).

TRASTORNO POR ANSIEDAD GENERALIZADA

La característica esencial es la ansiedad y preocupación excesiva (expectación ansiosa) que se centra en una amplia gama de acontecimientos y situaciones.

El padecer este trastorno significa anticipar siempre un desastre en ámbitos como; la salud, el dinero, el trabajo, la familia. Estos individuos no pueden superar su ansiedad aunque ellos comprenden que su ansiedad es mucho más intensa de lo que la situación justifica. Presentan además:

- problemas para conciliar el sueño o permanecer dormidos
- síntomas físicos; temblores, tensión muscular, cefaleas, irritabilidad, sudoración, bochornos, mareos, disnea.

Puede ser un trastorno muy severo e incapacitante o leve.

El trastorno por ansiedad generalizada se presenta mayoritariamente en forma leve, sin embargo puede dar también un cuadro severo llegando a ser muy incapacitante. Es más frecuente en mujeres que en hombres y frecuentemente lo presentan otros familiares de la persona afectada. Todo lo anterior debe tener una duración mínima de 6 meses (2, 3, 4, 5, 8, 17, 22).

TRASTORNO DE PANICO

Si bien cada vez se describen un comienzo más precoz de los trastornos de pánico, este rara vez aparece en el prepúber, siendo la edad media de aparición alrededor de los 13-14 años.

Las personas que experimentan un ataque de pánico presentan: palpitaciones, sudoración, temblores, sensación de ahogo, opresión torácica, molestias abdominales, mareos, desrealización o despersonalización, miedo a volverse loco o a morir, parestesias, calofríos.

Con cuatro de estos criterios se diagnostica una crisis de pánico. Los pacientes refieren ansiedad ante la posibilidad de presentar nuevas crisis. La duración de los ataques es de aproximadamente 2 minutos pero también puede durar 10 y en casos raros una hora o más. Presenta una frecuencia de 1.6% de la población y es 2 veces más frecuente en mujeres que en hombres. Generalmente comienza en los adultos jóvenes, pero cada vez son más frecuentes las descripciones en niños. Un tercio sufre además agorafobia.

Es importante aclarar que no todo el que sufre una crisis de pánico termina teniendo el cuadro clínico definido como Trastorno de Pánico (3, 4, 5, 6, 8, 17, 22).

FOBIAS

Las fobias son temores no justificados frente a un objeto o una situación, cuya confrontación es para el sujeto el origen de una intensa reacción de angustia. Fobia específica es un miedo a un objeto o situación determinada. Fobia social es el miedo a colocarse en una situación sumamente vergonzosa en un medio social. Agorafobia es el miedo que siente la persona de encontrarse en cualquier situación que pueda provocar un ataque de pánico o donde escapar sea difícil si este llegara a ocurrir (2, 3, 4, 5, 10, 22).

FOBIAS ESPECIFICAS

Las fobias específicas son miedos intensos y persistentes a cosas o situaciones claramente discernibles y circunscritos; dentro de los más comunes están: perros, espacios cerrados, alturas, túneles, ascensores, volar, sangre. Estos no son solo miedos extremos, son miedos irracionales. Son más frecuentes en mujeres y tienen cierta tendencia hereditaria (incidencia familiar). En niños puede no darse el criterio de encontrar irracional el miedo. El estímulo fóbico generalmente es evitado. La persona puede perder el control, angustiarse o desmayarse al ser expuesta ante el objeto temido.

Subtipos: Tipo animal, Tipo ambiental, Tipo sangre-inyección-daño, tipo situacional, otros tipos.

La tasa de prevalencia es de 10% aproximadamente.

Los factores que predisponen a fobias específicas son: acontecimientos traumáticos, observación de otros que padecen crisis, transmisión de información (2, 3, 4, 5, 10, 22).

FOBIA SOCIAL

Es un miedo intenso de sentirse humillado en situaciones sociales, especialmente de actuar de tal modo de exponerse a una situación vergonzosa frente a los demás. En los niños debe darse con sus pares y no sólo con los adultos.

En los niños la ansiedad es desencadenada por

la exposición a determinadas situaciones y puede manifestarse por llantos, berrinches, o inhibición, parálisis, tartamudez y puede llegar al mutismo. Los niños mayores pueden presentarse excesivamente tímidos y no participar en actividades grupales aferrándose siempre a familiares de mayor edad. La duración del cuadro en menores de 18 años debe ser de por lo menos 6 meses.

En los adultos se manifiesta por miedo a hablar en público, hablar con un jefe o alguna persona de autoridad, aceptar una invitación, miedo a usar un baño desconocido, comer fuera de casa o escribir en presencia de otra persona.

Frecuentemente es hereditaria y puede estar acompañado de depresión o alcoholismo. Generalmente su comienzo es alrededor del inicio de la adolescencia. La prevalencia es mayor en niñas que en niños y alcanza una proporción de un 3 a un 13%. El 80% de los pacientes se benefician con la terapia ya sea esta de orientación cognitiva, medicamentos o una combinación de ambas. (2, 3, 4, 5, 8, 10, 19, 22).

TRASTORNO OBSESIVO COMPULSIVO

La característica principal del TOC es la presencia de obsesiones o compulsiones de carácter recurrente.

Las obsesiones se definen como ideas, pensamientos, impulsos o imágenes de carácter persistente que el individuo considera intrusas e inapropiadas y que provocan una ansiedad o malestar significativos. Las obsesiones más frecuentes son de: contaminación, dudas patológicas, somatización, simetría, agresividad y sexuales.

Las compulsiones se definen como comportamientos o actos mentales de carácter recurrente cuyo propósito es prevenir o aliviar la ansiedad o malestar, pero no proporcionar placer o gratificación. Las compulsiones más frecuentes son: revisar, lavarse, contar, preguntar y confirmar, simetría y precisión, acumulación.

La prevalencia estimada en niños y adolescentes es de 1 por cada 200 y entre los adultos con TOC un tercio o la mitad desarrollaron este trastorno

durante la niñez. En el sexo masculino se describen más obsesiones y en el sexo femenino más compulsiones. La edad promedio de inicio es a los 10 años. Cuando existe un inicio prepupal es frecuente encontrar otro familiar con TOC o Síndrome de Gilles de la Tourette.

Entre los trastornos comórbidos más comunes se encuentran los trastornos por tics, trastornos ansiosos, trastornos del comportamiento y trastornos del aprendizaje. Los trastornos dismórficos, tricotilomanía, y el comerse las uñas son poco comunes pero no raros.

Existe un grupo de enfermedades llamadas PANDAS (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections) que provee un modelo médico de la etiopatogenia del TOC y los trastornos de tics. De la misma forma que ocurre en la enfermedad reumática, anticuerpos antineuronales formados a partir del grupo A del estreptococo β -hemolítico, actúan a nivel del tejido neural del caudado, con la consecuente iniciación de los síntomas obsesivos compulsivos.

En los niños no es aplicable el criterio de ser consideradas las obsesiones o compulsiones absurdas o irracionales. Provocan generalmente malestar significativo o una pérdida de tiempo (más de una hora al día).

En la población general un 2,5% sufre de TOC, afectando por igual tanto a hombres como a mujeres. En los niños se calcula que el TOC se da en un 0,3 a un 1,9% de los niños siendo más frecuente en el sexo masculino en los más pequeños, para posteriormente en la adolescencia alcanzar una frecuencia igual en ambos sexos.

Es muy frecuente que los pacientes oculten el trastorno, por esta razón es importante en la evaluación solicitar información del colegio, sus padres, amigos y grupo de pares.

Existen evidencias que favorecen el modelo etiopatogénico neurobiológico del TOC: (1) Estudios de genética familiar sugieren que los TOC y el Síndrome de Gilles de la Tourette puede en algunos casos, pero no en todos, representar expresiones de algunos genes; (2) estudios de

neuroimágenes lo relacionan con circuitos de ganglios basales a corteza; (3) anomalías en neurotransmisores y neuro endocrinas. Otro hallazgo que hace pensar en una patología neurobiológica es la disfunción encontrada en el circuito que involucra la corteza prefrontal y los ganglios basales.

Numerosas investigaciones demuestran relaciones significativas entre alteraciones cerebrales y síntomas obsesivo-compulsivos estableciéndose que daños en la región frontal son la base neurológica principal de esta enfermedad. Estudios realizados con PET (Positron Emission Tomography) muestran incremento de la actividad en región fronto orbital izquierda, sensoriomotora derecha, prefrontal bilateral y región cingulada anterior. Además se ha podido correlacionar posteriormente el cambio del metabolismo cerebral con la respuesta al tratamiento farmacológico (4, 5, 7, 8, 10, 18, 23).

TRASTORNO POR ANSIEDAD DE SEPARACION

Como relatamos anteriormente la angustia de separación es un fenómeno normal, obligado y esperado en el desarrollo de todos los niños. Tiene características universales ya que está presente en todas las razas y todas las culturas.

La característica esencial de este trastorno es una ansiedad excesiva concerniente al alejamiento del hogar o de aquellas personas de las que el sujeto está vinculado. Esta ansiedad que debe mantenerse por espacio de 4 semanas es superior a la esperable para un niño del mismo nivel de desarrollo. Como se puede ver en esta definición están involucrados elementos cualitativos y cuantitativos, es decir, es patológico no sólo la cantidad de ansiedad a un evento determinado sino que también el momento de presentación del elemento ansioso.

Debe empezar antes de los 18 años. Los niños suelen expresar miedo a perderse y a no reunirse nunca más con sus padres. Pueden tener problemas a la hora de acostarse y tener pesadillas. Cuando anticipan una separación son frecuentes las quejas somáticas (dolores abdominales, cefaleas, náuseas, etc). Los niños

con este trastorno suelen ser descritos como exigentes, intrusivos, precisando atención constante y otras veces como cumplidores y dispuestos a agradar.

Presenta una prevalencia de un 4% en niños y adolescentes jóvenes según estima el DSM IV, pero existe una gran diversidad de cifras en diferentes estudios y ésta parece deberse a la heterogeneidad de las poblaciones estudiadas y a la diversidad de los métodos utilizados en la evaluación.

Aparece con más frecuencia en niños prepúberes que en los adolescentes, siendo su edad media de inicio de 7,5 años. Es más frecuente en las niñas que en los niños, variando la proporción según los estudios entre un 0,3 a 0,6 niños por cada niña.

Algunos autores relatan una cierta continuidad cronológica entre el desarrollo del fenómeno de ansiedad de separación y el trastorno por ansiedad de separación. Para hablar de este fenómeno utilizan dos tipos de criterios: uno de orden cronológico, que se refiere a la persistencia de más tiempo del habitual de los comportamientos ansiosos ante la separación (más de 2 años). El otro es un criterio de intensidad, la que sería mayor a la esperada repercutiendo sobre el desempeño del menor.

Una importante cantidad de estudios sugiere que los trastornos por ansiedad observados en los niños, estarían frecuentemente asociados a la presencia de trastornos por ansiedad y/o depresión en los padres. Es así como la asociación de depresión mayor y trastorno de pánico en los padres multiplica por tres el riesgo de padecer un trastorno por ansiedad de separación en los niños.

Merece una especial mención la fobia escolar en este apartado. En ésta se observa que los niños por razones no comprensibles, se niegan a ir a la escuela y se resisten, con reacciones muy intensas que comprometen aspectos somáticos llegando a presentar crisis de pánico, cuando se les obliga a ir a la escuela. Cuando el menor advierte que se acerca la hora de acudir a clases puede demostrar violenta oposición, rabia,

comportamientos agresivos, manifestaciones somáticas (cefaleas, vómitos y dolores abdominales). Puede prometer que al día siguiente irá sin problemas, calmándose la sintomatología cuando deja de ser obligado para que asista a su colegio. En ocasiones explica que su comportamiento es debido a que su profesor es muy severo, que los compañeros le hacen burla o le pegan constantemente, etc. Generalmente estos niños tienen un buen rendimiento escolar y el nivel intelectual es normal o superior. Este trastorno tiene un aumento entre los 5 y 7 años y otro entre los 11 y 13 años, es más frecuente en varones, pudiendo su inicio ser brusco luego de un evento fácilmente identificable o puede ser insidioso y progresivo. Su prevalencia en la población general varía entre un 0,3 a un 1,7%.

En las actuales clasificaciones, la fobia escolar no aparece como una entidad clínica, quedando incluida aparentemente en los trastornos por ansiedad de separación. A pesar de que este trastorno es el más frecuente mecanismo productor de fobia escolar, autores como Last y Straus encuentran que éste se halla presente sólo en un 38,1%, distribuyéndose el resto entre: fobia social 30,2%, fobia simple 22,2%, crisis de pánico 6,3% y estrés postraumático en el 3,2% (22, 24, 25).

TRASTORNO POR ESTRES POSTRAUMATICO

Es todo evento vivenciado como estrés por parte del afectado y ante el cual el individuo experimenta malestar clínicamente significativo caracterizado por: síntomas invasivos, síntomas evitativos, y síntomas de hiperalerta.

La prevalencia global del trastorno va de 1-14%, en grupos de riesgo la prevalencia va desde 3 a 58%.

A la edad de 18 años, más de 2/5 de las personas tienen criterio para un trauma y más de 6% presentan criterio en un momento de su vida para estrés postraumático.

Alrededor del 40% de la población está expuesta a presentar alguna exposición a un trauma antes de los 30 años y aproximadamente el 25% de

éstos desarrolla un TSPT.

La característica esencial de este trastorno es el desarrollo de 3 síntomas principales:

- 1.- Persistente reexperimentación del estresor.
- 2.- Recuerdos persistentes del evento que entorpecen la respuesta general.
- 3.- Persistentes síntomas de hiperalerta.

En niños, juegos repetitivos con relación al evento, pesadillas, y síntomas psicósomáticos. El síntoma debe causar deterioro clínicamente significativo o deterioro importante en otras áreas del individuo, lo anterior debe durar más de 1 mes. El síntoma usualmente se inicia dentro de los tres meses posteriores al estresor, pero puede demorar de meses hasta años.

Los síntomas parciales son comunes y en otras presentaciones la totalidad de ellos se desarrollan más tarde. Es importante preguntar por sintomatología de los tres grupos expuestos y considerar tratamiento aún cuando el total de los criterios no están presentes.

El adulto responde con la conducta de "pelea y huida" la que es menos adaptativa en niños, éste responde inicialmente con una hiperalerta que tiene relación con esperar la protección del cuidador o figura de vínculo.

Dentro de las alteraciones neurológicas observadas están la pérdida de la normal modulación inhibitoria a la respuesta de alarma, diferencias en el ritmo circadiano y el nivel de actividad.

Un gran incremento en la actividad de neurotransmisores asociado con severo y prolongado estrés en niños puede afectar el desarrollo del cerebro, exponiéndolo posteriormente a desarrollar otros trastornos.

Los sistemas comprometidos en el TSPT son: el sistema opioide, el sistema noradrenérgico, y el sistema hipofisiario pituitario adrenal.

Las comorbilidades son comunes y entre las más frecuentes se encuentran: depresión, T. ansiosos, dependencia de alcohol y drogas.

Se debe diferenciar de este cuadro: el trastorno adaptativo, trastorno por estrés agudo, trastorno obsesivo-compulsivo, EQZ, otros trastornos psicóticos, trastorno del estado de ánimo con síntomas psicóticos, delirium, trastornos relacionados con sustancias, trastorno psicótico debido a enfermedad médica y simulación.

Predictores de Respuesta

- 1.- Proximidad física y emocional.
- 2.- Tiempo de exposición a imágenes o relatos
- 3.- Consecuencias del trauma como son económicas, desplazamientos, etc.
- 4.- El sexo no parece ser un predictor.
- 5.- Exposiciones anteriores incrementan la vulnerabilidad al estrés.
- 6.- La separación de la familia, preocupación materna con el evento, y disfunción familiar.
- 7.- Efecto de contagio del síntoma.

La mitad de los casos suele recuperarse completamente en los primeros 3 meses, pero pueden persistir algunos síntomas por más de 12 meses.

La intensidad, duración, y proximidad de la exposición al acontecimiento traumático constituyen los factores más importantes que determinan las probabilidades de presentar el trastorno (3, 5, 8, 22, 25, 26, 27, 28).

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Klein R., Anxiety Disorders, Child and Adolescent Psychiatry. Editor: Rutter and col. 1994, 351-374 Blackwell Science, Great Britain.
- 2.- Marcelli, Ajuriaguerra. Psicopatología del Niño, edición, 1996, 333-358, Masson S. A., España.
- 3.- www.nimh.nih.gov/publicot/spanxiet.htm
- 4.- Rodríguez-Sacristán J., Psicopatología del Niño y del Adolescente, 1998, 521-561, Secretariado de Publicaciones, España.
- 5.- Livingston, R. Anxiety Disorders. Child and Adolescent Psychiatry. Editor: M. Lewis, 1996, 674-693 Williams & Wilkins, USA.
- 6.- Allen J., Leonard H., Current Knowledge of Medication For the Treatment of childhood Anxiety Disorders, J.Am. Acad. Child

- Adolesc. Psychiatry 1995; 34: 976-986.
- 7.- Pinee D., Childhood Anxiety Disorders, Current Opinion in Pediatrics 1997; 9: 329-338.
 - 8.- Donnelly C., Maletic V., March J., Trastornos de Ansiedad en Niños y Adolescentes. Psiquiatría del Niño y del Adolescente. Editor: D. Parmelee 1998, 97-120 Harcourt & Brace, España.
 - 9.- Bailly D., Angustia de Separación, 1997, Masson S.A., España.
 - 10.- Ajuriaguerra, Manual de psiquiatría infantil, 1991, 607-658 Masson, España.
 - 11.- Segal, H., Introducción a la Obra de Melanie Klein, 1984, Ediciones Paidós.
 - 12.- Mahler M, Estudio dos separación individuación, 1990, Ediciones Paidós.
 - 13.- Tomb D., The Phenomenology of posttraumatic Stress disorder. Psychiatric Clinics of North America, 1994; 17: 237-262.
 - 14.- Coupland N., Nutt D., Panic and Anxiety Disorders. Biology of Mental Disorders. Editor: T. Dinan 1997, 59-67 Science Press, London, U.K.
 - 15.- Bowlby J., El Vínculo Afectivo, 1993, Ediciones Paidós.
 - 16.- González de Rivera y Revuelta, Estrés y ansiedad. Actas Luso-Españolas de Neurología Psiquiatría y Ciencias Afines 1995; 23: 310-313.
 - 17.- www.mhsource.com/hy/s-anxiety.htm/
 - 18.- Dunne J., Arnold V., Scott Benson R., et al., 1997 Supplement to the Journal of the American Academy Child & Adolescent Psychiatry, 1997, 69s-84s.
 - 19.- Birmaher, Ryan, Williamson, et al. Childhood and Adolescent Depression: A Review of Past 10 Years. Part I, American Academy of Child and Adolescent Psychiatry 1996; 35: 1427-1439.
 - 20.- Milberger Sh., Biderman J., Faraone S., et al., Attention Deficit Hyperactivity Disorder and Comorbid Disorders: Issues of Overlapping Symptoms, American Journal Psychiatry 1995; 152: 1793-1799.
 - 21.- Zeanah Ch., Boris N., Larrieu J., Infant Development, and Developmental Risk: A Review of the Past 10 Years, American Academy of Child and Adolescent Psychiatry 1997; 36: 165-178.
 - 22.- American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. DSM IV 1994, 401-456 Masson S.A.
 - 23.- March J., Leonard H., Obsessive-compulsive disorder in children and adolescents: A review of past 10 years. J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry 1996; 34: 1265-1273.
 - 24.- Guajardo H., Trastornos Emocionales. Psiquiatría del Niño y del Adolescente. Editores: Montenegro & Guajardo 1994, 219-235, Editorial Salvador, Chile.
 - 25.- Pfefferbaum B., Posttraumatic Stress Disorder in Children: A Review of past 10 years, J. Am. Child Adolesc. Psychiatry 1997; 36: 1503-1601.
 - 26.- Almonte C., Montt M., Trastornos Emocionales, Apuntes Docentes, 1997.
 - 27.- Kaplan H, Sadock B. Handbook of Psychiatric Treatment. 1993, Baltimore.
 - 28.- Carvajal C., Trastorno por Estrés Posttraumático, Ultimos Avances Clínicos y Psicológicos 1997, Resumen de conferencias. Psiquiatría al Día 1997, 7-10, Departamento de Psiquiatría Escuela de Medicina U. de Valparaíso.

SINDROME DE WILLIAMS: CARACTERISTICAS CLINICAS

Dra. Carmen Qulljada G.

Servicio de Neurosiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán

Dra. Perla David G.

Unidad de Neurología, Hospital Dr. Exequiel González Cortés

INTRODUCCION

Este síndrome fue descrito en 1961 por J.C.P. Williams, cardiólogo de Nueva Zelanda quien notó características físicas semejantes en niños con patología cardíaca y retraso mental. El marcador biológico fue determinado en 1993 por Amanda Ewart y colaboradores en la Universidad de Utah quienes descubrieron que la estenosis supra-avalvular aórtica, defecto cardíaco típico de este síndrome, se debe a una mutación en uno de los genes que codifica la elastina 7q 11, 23 (1).

Este síndrome comprende una combinación especial y única de dismorfias faciales y somáticas que provocan aspecto de duende, alteraciones cardíacas, retraso mental leve a moderado, y lo que es más llamativo, con un perfil cognitivo especial. Los individuos con Síndrome de Williams (SW) tienen un déficit significativo de habilidades viso espaciales y motricidad que contrasta con una alta capacidad de expresión del lenguaje, con una personalidad extravertida y habilidades sociales que los hacen amistosos y comunicativos (1, 2, 3).

Es una patología rara, ocurre en 1/20.000 a 1/50.000 nacidos vivos (1,2). El SW es de presentación esporádica aunque se ha publicado también casos familiares que se han comportado con herencia autosómica dominante (2).

ETIOPATOGENIA

Con estudios de genética molecular se ha demostrado que la disrupción del gen de la elastina (ELN) ubicado en 7q 11, 23 provoca la forma autosómica dominante de la estenosis supra-avalvular aórtica (ESVA) aislada. Estudios en pacientes portadores de SW y ESVA han mostrado que la mayor parte de los pacientes con SW son heterocigotos para el locus de la

elastina. El déficit de elastina explica además de la insuficiencia valvular aórtica, el aspecto envejecido de la piel y el tono áspero de la voz. La elastina es una proteína que es responsable de las propiedades elásticas de las arterias del pulmón, del intestino y de la piel por lo que su déficit puede explicar el aspecto cutáneo envejecido precoz y la asociación con estenosis supra-avalvular aórtica, hernias y dismorfias faciales.

La variación fenotípica no está relacionada con el tamaño de la delección que puede ser de hasta 115Kb hacia cada lado del gen de la ELN sino que se ha considerado que se debe a la alteración en genes contiguos al gen de la ELN. Entre estos están los genes REFC2, WSCR1, WSCR4, FZD3, STX1A, y el gen de la LIM kinasa 1 (LMK1) que parece tener expresión en el SW. Este último siempre se altera asociado al gen ELN y puede explicar el retraso mental, las dificultades viso espaciales y la hiperacusia (4). Algunos autores atribuyen este hecho a la proximidad de ambos genes y lo relacionan con la formación de vías fronto cerebelosas asociadas a las habilidades visoespaciales. Aunque no está claro el rol de la proteína interactiva LIMK1 en el fenotipo conductual del SW, en estudios con mamíferos se ha demostrado su presencia en el polo anterior del embrión de *Xenopus* donde tiene acción en la formación de estructuras cefálicas, del hioides y de los arcos branquiales. La LIMK1 es una proteína citoplasmática que interactúa con el núcleo de la célula y se expresa durante el neurodesarrollo dando instrucciones sobre la ubicación o destino de las células del tejido en formación (5). Se le ha atribuido un rol en el desarrollo de la función visoespacial (6) y se le describe también una acción en la regulación de la formación de fibroblastos (7). En la rata los genes que contienen LIMK1 se expresan preferentemente desde la mitad hasta el término de la gestación disminuyendo durante el período post natal y su acción tiene relación con la

formación de los núcleos motores del nervio facial, del hipogloso, de núcleos profundos del cerebelo y de las capas III y V de la corteza cerebral adulta.

Esta relación con la formación de estructuras cerebrales relacionadas con la conducta en mamíferos hace altamente sugerente su participación en el fenotipo conductual del SW al estilo de otros inductores como el gen fos B asociado al instinto maternal en ratas o la mono amino oxidasa A (MAOA), la calmodulina y óxido nítrico que se relacionan con la conducta agresiva.

El perfil conductual específico del SW se asocia a preservación de la función neocerebelosa(8). Sólo recientemente se ha reconocido el papel del neocerebelo y sus conexiones con el lóbulo frontal por sinapsis con el núcleo ventro lateral del tálamo y sus múltiples proyecciones hacia el área motora anterior. A nivel del cerebelo se ha descrito alargamiento de vermis neocerebelar con amígdalas cerebelosas de mayor tamaño y aumento de tamaño de los lóbulos VI y VII. Este hallazgo es coincidente con la preservación de algunos aspectos del lenguaje con relación al compromiso del resto de las habilidades (9).

Entre las habilidades cognitivas alteradas está el déficit en la planificación y solución de problemas(10) y los defectos de la visión estereoscópica (11) y de las habilidades visoespaciales. Los estudios neuro anatómicos sugieren que las neuronas de la corteza parietal posterior y occipital son críticas para el desempeño de la función viso espacial. En ellas Galaburda ha demostrado la presencia de microdisgenesias especialmente en parietal posterior, que es crítica para el desempeño de la función visoespacial. Esta función cognitiva es realizada por neuronas capaces de mediar en procesos paralelos aunque el mecanismo molecular subyacente no ha sido aún comprendido. Las habilidades lingüísticas tampoco son parejas ya que están más desarrollados los aspectos fonológicos y sintácticos manteniendo un desempeño semántico relativamente insuficiente por lo que su semántica es descrita por algunos autores como "aberrante" (12, 13).

DIAGNOSTICO

El diagnóstico se basa en las manifestaciones fenotípicas y en el estudio citogenético molecular. Es especialmente útil el estudio de hibridación inmuno fluorescente in situ (FISH)(14).

Aunque el SW es una patología que presenta un alto grado de variabilidad fenotípica el diagnóstico puede sospecharse por los rasgos físicos especiales los que les dan aspecto de duende. Entre ellos están: frente amplia, estrechamiento facial bitemporal, zona periorbitaria bultuosa, hendidura labial amplia, labios gruesos, puente nasal bajo, filtrum largo, iris estrellado, cejas gruesas y juntas con, nariz pequeña y arregangada, pabellones auriculares prominentes, mejillas regordetas. También presentan retardo mental de distinto grado, hipercalcemia intermitente en la infancia y compromiso renal, estenosis supra valvular aórtica y defectos cardíacos, talla baja, piel prematuramente envejecida. Algunos rasgos se presentan ocasionalmente tal como la dentadura irregular, hipoplasia del esmalte dentario, estrabismo y hernias inguinales. Pueden tener bajo peso al nacer, escaso ascenso ponderal, dificultad en la alimentación, trastornos del sueño e irritabilidad. En ocasiones pueden ser vomitadores.

La expresión variable del fenotipo y los cambios producidos por el crecimiento pueden dificultar el diagnóstico especialmente en edades tempranas. La hipercalcemia puede pasar inadvertida en la infancia siendo difícil diagnosticarla más tarde cuando el cuadro clínico ya está definido. En otros casos la hipercalcemia es severa y persistente. El defecto típico es la ESVA asociada a defecto del gen que codifica la elastina, pero puede también haber estenosis periférica de la arteria pulmonar. En ocasiones existen soplos cardíacos y puede haber estenosis de la arteria renal.

Las estenosis arteriales además de afectar a las arterias aórticas, pulmonares y renales pueden comprometer las arterias cerebrales lo que no ha sido considerado parte del espectro del síndrome. A nivel cerebral pueden provocar accidentes vasculares y hemiparesias secundarias (15).

Estos pacientes pueden presentar además estrabismo hipertónica muscular e hiperreflexia, escoliosis, malformación de Arnold Chiari tipo I definido como un descenso de las amígdalas cerebelosas mayor de 5 mm bajo el foramen magno. También se ha encontrado en ellos disminución del volumen global de los hemisferios cerebrales, lo que es muy poco específico.

Se ha descrito en dos niños asociación con espasmos infantiles lo que se ha considerado como un hallazgo incidental (16).

Se puede hacer diagnóstico prenatal que se justifica a pesar de lo poco frecuente de este síndrome en hermanos de pacientes, ya que se ha visto ocasionalmente transmisión autosómica dominante. Se ha descrito que durante el embarazo hay una elevación de los niveles de alfa fetoproteína (MSAFP) en el líquido amniótico similar al que existe en otras genopatías (17). El diagnóstico prenatal de una estenosis supra-valvular aórtica o de estenosis pulmonar periférica asociada a MSAFP baja debe hacer considerar el diagnóstico de SW y hace necesario efectuar un cariotipo fetal con método de FISH.

El imprinting genético no ha demostrado importancia en este síndrome (18).

Los estudios de imagen resultan poco concluyentes y en estudios con Resonancia Magnética se ha demostrado diferentes hallazgos como disminución de volumen del cerebro con volumen conservado de las estructuras neocerebelosas y lesiones en lóbulo parietal izquierdo y otras alteraciones que no difieren de los hallazgos de la población normal (19).

El diagnóstico precoz basado en un alto grado de sospecha clínica por la alteración fenotípica permite prevenir daños secundarios debidos a hipocalcemia, accidentes cerebro vasculares y lesiones renales.

EVOLUCION

Las manifestaciones clínicas varían según la edad: la hipotonía inicial da paso a una hipertonia discreta y progresiva, el aspecto de envejecimiento precoz es también progresivo y la

hiperacusia está presente sólo en la niñez. En la infancia es frecuente una historia de dificultad en la alimentación, vómitos profusos, irritabilidad, peso estacionario e hipercalcemia que pueden ser tratadas con éxito con manejo nutricional. También problemas renales como estenosis de la arteria renal, hipertensión arterial, anomalías dentales. Un 95 % tiene retraso mental severo y un 5 % es limitrofe. En muchos casos el lenguaje expresivo es relativamente bueno desde el inicio, aunque la comprensión a menudo es más limitada. Tienden a la repetición de frases estereotipadas e inapropiadas.

Los aspectos lingüísticos se desarrollan en forma no paralela, siendo más precoces la sintaxis y la fonología que la semántica. Esto contribuye a producir el típico lenguaje "vacío" muy fluente pero con poco significado comunicativo.

En estudios sobre evolución en adultos (18 a 62 años) se ve que presentan con alta frecuencia hipertensión y problemas gastrointestinales y urinarios. Algunos estudios señalan que algunos de ellos mantienen un nivel bajo de dependencia en actividades de la vida diaria pero presentan los problemas de salud descritos. Persiste en ellos dificultad en coordinación motriz fina, dificultades atencionales, déficit viso perceptivos, desinhibición social y actitud excesivamente amistosa (20).

EXAMENES DE LABORATORIO

Aunque el cariograma con estudio de alta definición y el estudio de citogenética molecular resultan útiles para descartar otras patologías el estudio por hibridación inmunofluorescente in situ (FISH, en sigla en inglés) resulta ser el más útil y confirma la presencia del marcador biológico. Sin embargo algunos estudios recientes describen el fenotipo sin la presencia de la alteración específica en el cromosoma (14).

Son de utilidad también los evaluos psicométricos para determinar el perfil de habilidades e iniciar precozmente la estimulación y educación que corresponda. Son necesarios los estudios cardiológicos completos, estudios renales, oftalmológicos, de parámetros biológicos y en el caso del diagnóstico prenatal la determinación de alfa

fetoproteínas.

Los estudios de imagen incluyendo la Resonancia Magnética son similares a los de la población normal y no se justifican si el diagnóstico está definido, salvo si hay sospecha de malformación vascular.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La expresión verbal de este síndrome que se caracteriza por un léxico, fonología y sintaxis suficiente en un estilo de expresión fluida pero poco comunicativa en lo semántico corresponde en la clasificación de Rapin y Allen al síndrome semántico pragmático. Este tipo de alteración del lenguaje en un primer evaluo puede hacer planteable el diagnóstico diferencial con autismo infantil, con síndrome de Asperger (SA) o de algún tipo de trastorno específico del desarrollo del lenguaje, como una disfasia por déficit del procesamiento central.

De los portadores de autismo infantil es fácil diferenciarlos por la actitud amistosa y comunicativa. En el caso de los niños con SA la diferencia mayor está en el adecuado nivel intelectual que generalmente tienen los portadores de SA quienes tienen afición por la lectura y la desarrollan precozmente y por el aspecto físico de los portadores de SW que puede orientar en tal sentido. Entre los distintos tipos de disfasia podría plantearse diferenciarlos con niños que presentan retraso mental además del trastorno específico del desarrollo del lenguaje, lo que es relativamente frecuente pero fácil de diferenciar por las características fenotípicas del SW.

CONCLUSIONES Y COMENTARIOS

Aunque el SW es una enfermedad rara, desde 1993 su diagnóstico está basado en un marcador biológico que permite una determinación definida de sus límites y hace más preciso su estudio permitiendo establecer una relación entre los hallazgos clínicos y la alteración cromosómica que lo produce.

El SW tiene la particularidad de presentar, además del retraso mental (RM), un perfil de

habilidades donde se mantienen algunos aspectos más elevados. El desarrollo del lenguaje en el SW es mayor en comparación al resto de las habilidades cognitivas, que tampoco son altas, por lo que no es planteable que las habilidades descendidas lo estén debido a una competencia de espacio, al estilo de lo visto en lesiones precoces del hemisferio dominante. En estas lesiones el lenguaje es asumido por el otro hemisferio en desmedro de sus funciones propias (Rapin, 1996).

Más bien, este síndrome plantea una relación entre la habilidad visoespacial y un marcador genético que actúa a través de una proteína citoplásmica en las etapas precoces de la morfogénesis y en el desarrollo cerebral. Esto hace sospechar la existencia de fenotipos conductuales y la posible determinación genética de la conducta.

Viendo esta posibilidad en otro sentido, es también factible que a través de estudios neuro anatómicos y neuro conductuales se pueda evidenciar el compromiso de los sistemas neuronales específicos subyacentes a conductas determinadas.

Por último, este desnivel de rendimientos probablemente sucede también en otros tipos de pacientes portadores de RM. Por ello se sugiere la necesidad de evaluar psicológicamente en forma amplia a los niños de nivel de rendimiento bajo o portadores de RM, a fin de descubrir y desarrollar al máximo sus potencialidades.

BIBLIOGRAFIA

1. Lenhoff HM, Wang PR, Greenberg F et al. Williams Syndrome and the Brain Scientific American 1997, Dic., 68-73.
2. Castorini, P, Selicorni A, Bedeschi F, et al. Genotype-Phenotype Correlation in Two Sets of Monozygotic Twins With Williams Syndrome. American Journal of Medical Genetics 1997, 69: 107-111.
3. Flint J., Behavioral Phenotypes: Conceptual and Methodological Issues American Journal of Medical Genetics, 1998, 81: 235-240.
4. Greer MK, Brown FB, Shasshidhar P, et al. Cognitive Adaptive, and Behavioral Charac-

- teristics of Williams Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 1997; 74: 521-525.
5. Jurata LW, Kenny DA, Gill GN., Nuclear LIM interactor, a rhombotin and LIM homeodomain interacting protein, is expressed early in neuronal development. *Proc. Natl. Acad. Sci.* 1996, 93; 21:11693-8.
 6. Wang JY et al. Transmembrane neuregulins interact with LIM kinase 1, a cytoplasmic protein kinase implicated in development of visuospatial cognition. *J. Biol. Chem.*, 1998, 273; 32: 20525-34.
 7. Higuchi O. et al. Suppression of fibroblast cell growth by overexpression of LIM kinase 1. *FEBS Lett.* 1996, 396; 1: 81-6.
 8. Wang PP, MD, Hesselink JR, MD, Jernigan TL et al. Specific neurobehavioral profile of Williams syndrome associated with neocerebellar hemispheric preservation. *Neurology* 1992; 42; 1999-2002.
 9. Rossen ML, PhD, Sarnat HB, MD. Why should neurologist be interested in Williams syndrome? *Neurology*, 1998; 51: 8-9.
 10. Rae C. PhD, Karmoloff-Smith A FBA, Lee MA MRCP et al. Brain Biochemistry in Williams Syndrome *Neurology* 1998; 51: 33-40.
 11. Saddler LS Olitzky SE and Reynolds JD. Reduced Stereoacuity in Williams Syndrome *American Journal of Medical Genetics* 1996; 66: 287-288.
 12. Tyler TK, Karmiloff Smith A, Voice JK. Do individuals with the Williams Syndrome have bizarre semantic? Evidence of lexical organization using a on line task. *Cortex*, 1997, 33; 3:511-27.
 13. Jarrold C, Baddeley AD, Hewes AK. Verbal and non verbal abilities in the William Syndrome phenotype: evidence of diverging developmental trajectories. *J. Child Psychol. Psychiatry* 1998, 39; 4: 511-53.
 14. Elcioglu N, Mackie-Ogilvie C, Daker et al. FISH analysis in patients with Williams Syndrome. *Acta Paediatrica*, 1998; 87: 48-53.
 15. Kaplan PM, MBBCh, Levinson M MD, Kaplan BS, MBBCh. Cerebral artery stenoses in Williams syndrome cause strokes in childhood. *The Journal of Pediatrics* 1995, 126; 6: 943-5.
 16. Tsao Ch Y, Westman JA. Infantile Spasm in two children with Williams Syndrome *American Journal of Medical Genetics*. 1997, 71: 54-56.
 17. Chodirker BN, Greenberg Ch R, Giddins NG et al. Low MSAFP levels and Williams Syndrome. *American Journal of Medical Genetics* 1997; 72: 448-450.
 18. WuYQ, Sutton VR, Nickerson E. et al. Delineation of the Common Critical Region in Williams Syndrome and Clinical Correlation of Growth, Heart Defects, Ethnicity and Parental Origin. *American Journal of Medical Genetics* 1998; 78: 82-89.
 19. Brinkmann G. Magnetic Resonance Imaging of the Brain in Williams Beuren Syndrome *American Journal of Medical Genetics*, 1997; 68: 243.
 20. Davies M, Howlin P and Udwin O. Independence and Adaptive Behavior in Adults with Williams Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*. 1997, 70: 188-195.

ACCIDENTES VASCULARES EN NIÑOS**Dra. Carolina Coria de la Hoz**Servicio de Neuropsiquiatría Infantil,
Hospital Clínico San Borja Arriarán.

Cristina

Edad: 6 años 7 meses

Procedencia: Villarrica, IX región.

Motivo de Consulta: Cefalea y déficit motor.**Anamnesis Próxima:**

Presenta súbitamente cefalea holocránea intensa, agregándose tres horas más tarde, déficit motor en hemicuerpo izquierdo. Al día siguiente, se agrava déficit, persiste cefalea, presenta vómitos y posteriormente somnolencia, alternada con agitación psicomotora. Consulta en hospital de origen, dejándose en observación. Dada regresión de la sintomatología, es dada de alta. Estable durante tres días hasta que presenta convulsión tónico-clónica generalizada. Es trasladada a la UTI del hospital de Temuco, donde ingresa en Glasgow 12. No se evidenciaron déficit focales al ingreso. Se realiza TAC cerebral que se interpreta como hemorragia subaracnoidea. Se deriva a Santiago, ingresando el 9 de julio al INC, en Glasgow 15 sin déficit visual ni de vías largas. Se realiza angiografía cerebral de 4 vasos que no demuestra aneurisma ni malformaciones vascular, revelando obstrucción del segmento P3 y P4 derechos, hallazgos compatibles con una arteritis o trombosis de la arteria cerebral posterior en periodo de recanalización. Se deja tratamiento con nimodipino y cidotén, trasladándose a nuestro servicio.

Antecedentes:

Hija de padres jóvenes (30 años), sanos, consanguíneos (primos en 2º grado), hermana de 3 años 5 meses, sana. Embarazo con síntomas de aborto, síntomas de parto prematuro y colestasia intrahepática. Parto eutócico a las 38 semanas. Peso RN: 3450 grs., Talla 52 cms. Período RN normal.

Desarrollo Psicomotor Normal.**Escolaridad:** Cursa 1º año básico con buen rendimiento.**Examen Físico general**

Peso: 24 Kgs, talla 130 cms, pulso 102 x' regular. Normotensa. Piel sin lesiones.

Examen cardiopulmonar normal.

Examen Neurológico.

Examen mental normal

Pares Craneanos: II p: agudeza y visión de colores normal. Campo visual normal. Fondo de ojo normal. VII p: asimetría en cierre palpebral (paresia izquierda).

Examen motor: Leve hemiparesia braquiocrural izquierda. ROT vivos a izquierda.

Plantar flexor bilateral, cutáneo-abdominales presentes.

Coordinación y metría normal.

Sensibilidad normal. Signos meníngeos ausentes.

Diagnósticos**1. Sindromáticos**

Cefalea de inicio agudo.

Hemiparesia faciobraquiocrural izquierda leve.

2. Localizatorios

Hemisferio derecho.

3. Etiológico

Accidente cerebrovascular isquémico de territorio arteria cerebral posterior derecha.

Trombosis? Arteritis?

4. General

Hiperlipidemia.

Exámenes:

- **TAC cerebral:** Imagen hipodensa correspondiente a un infarto de arteria cerebral posterior derecha.

- **RM cerebral:** Además de zona correspon-

diente a infarto, se observan lesiones pequeñas subcorticales profundas, probablemente lesiones isquémicas antiguas.

- En el perfil bioquímico destaca hiperlipidemia.
Triglicéridos: 211 mg% (máx 105).
Colesterol: 250 mg% (máx 205).
- Hemograma con leucocitosis de 16400, resto normal.
- VHS de 6 mm
- **Factor Reumatoideo**: (-).
- **AAN**: (-).
- **Antitrombina III**: normal.
- **Anticuerpos anticardiolipina**: (-).
- **Proteína C y S**: normales.

Discusión

En un niño sano, que en forma aguda presenta cefalea asociado a déficit neurológico focal, se deben descartar las siguientes causas:

Infeciosas

- Encefalitis: especialmente etiología herpética, que requiere tratamiento específico precoz.
- Meningitis
- Trombosis séptica
- Absceso cerebral-epidural

Accidentes cerebrovasculares

- Isquémico
- Hemorrágico: parenquimatoso, subaracnoideo.

Tumores del SNC

Enfermedades desmielinizantes

- Encefalomiелitis diseminada aguda
- Esclerosis múltiple

Miagraña hemipléjica

Hemiplejias alternantes

ACCIDENTES CEREBROVASCULARES EN NIÑOS (ACV)

Existen pocos datos epidemiológicos de ACV en niños. Schoenberg (1978) publicó una incidencia de 2,5 por 100000 por año en la población de 0 a 14 años (n=69, en un período de 10 años). Su incidencia es mucho menor que en los adultos.

Los factores de riesgo son distintos a los de la población adulta, donde predominan la hipertensión arterial, diabetes mellitus, hiperlipidemia, hábito tabáquico, los cuales están ausentes o son mínimos en la población infantil. También difieren en el tipo de ACV, en los niños los ACV hemorrágicos (45%) en su mayoría son hemorragias lobares, asociándose a malformaciones arteriovenosas, aneurismas y angiomas cavernosos, a diferencia del adulto, generalmente hipertenso en que las hemorragias se sitúan en los ganglios basales, sustancia blanca, cerebelo y puente.

La mortalidad a 30 días es mayor en los ACV hemorrágicos (22%) que en los isquémicos (14%), pero éstos dejan mayor secuela y discapacidad, siendo frecuente la hemiparesia.

Los niños tienden a recuperarse de los ACV más que los adultos, lo cual se ha atribuido a la plasticidad cerebral.

Fisiopatología

La isquemia cerebral comprende 2 procesos fisiopatológicos básicos:

Pérdida del aporte de oxígeno y glucosa secundario a la oclusión vascular.

Cambios en el metabolismo celular consecuentes de la falla de los mecanismos productores de energía, con destrucción de las membranas celulares.

Recientes observaciones de interés terapéutico, acerca de los procesos que llevan a la muerte celular, es que son fenómenos que con intervención precoz pueden ser reversibles, a través de la restauración del flujo sanguíneo o la

prevención del influjo de calcio a la célula. ("ventana terapéutica").

Cuando un vaso es ocluido, la zona de infarto que ocurre generalmente es más pequeña que el territorio completo que suple normalmente; los márgenes del infarto están hiperémicos, siendo nutrido por colaterales meníngeas, y aquí no hay daño parenquimatoso aún o es sólo mínimo. El tejido neocrótico se edematiza rápidamente principalmente debido al aumento de contenido de agua intra e intercelular. Si los efectos de la isquemia son funcionales o reversibles, dependen de su grado y duración. Si se restablece el flujo precozmente, la secuencia es revertida y sólo hay una leve hiperemia, si la isquemia es prolongada en daño endotelial previene la reperfusión normal. Con un flujo sanguíneo cerebral (FSC) mayor de 23 ml/100 gr por minuto, el compromiso funcional se revierte. El nivel de hipoperfusión crítico que suprime la función y lleva a daño del tejido es un flujo entre 12 y 23 ml/100 gr por minuto. En la región de perfusión marginal ("zona de penumbra"), el nivel de K aumenta (por salida desde las células depolarizadas dañadas) y disminuye el nivel de ATP y fosfocreatina, pero estas anomalías bioquímicas son reversibles si la circulación se restaura a lo normal. Un flujo de 6 a 8 ml/100 gr/min se asocia a marcada depleción de ATP, aumento de K extracelular, aumento del Ca intracelular y acidosis, se activan fosfolipasas destruyendo los fosfolípidos de las membranas, se acumulan prostaglandinas, leucotrienos y radicales libres, se alteran las proteínas y enzimas intracelulares, y hay edema celular.

De las células isquémicas se liberan aminoácidos excitotóxicos, principalmente glutamato y aspartato, produciendo un influjo mayor de Na y Ca llevando a la muerte neuronal.

La hemorragia intracerebral resulta de un defecto en la pared de un vaso sanguíneo, ya sea como una consecuencia del trauma o por una malformación vascular. La sangre desde un vaso roto puede entrar al espacio subaracnoideo, o directamente al parénquima cerebral, disecando éste, pudiendo pasar además al sistema ventricular. Menos comúnmente la sangre cae al espacio subdural. Cuando la hemorragia es subaracnoidea

se acompaña de irritación meníngea y una alteración de la reactividad cerebrovascular, induciendo un vasoespasmo.

Etiologías de ACV en niños

1. Cardiopatías

Corresponde a un tercio de los infartos isquémicos en niños, por lo tanto es la primera causa que hay que descartar, con una evaluación por cardiólogo, electrocardiograma, ecocardiografía transtorácica o transesofágica. El mecanismo de formación generalmente es por formación de material trombotico en las cavidades izquierdas del corazón con la consiguiente embolia cerebral.

Congénitas: Tetralogía de Fallot, foramen oval persistente, miocardiopatías. En los pacientes con defectos cardíacos congénitos, se suma el efecto de la policitemia debida a hipoxemia crónica que promueve la estasia sanguínea.

Adquiridas: Endocarditis bacteriana, Enfermedad reumática, arritmias, prolapso de la válvula mitral, mixoma auricular.

2. Vasculopatías

Síndrome de Moya Moya: Es un síndrome angiográfico que resulta de la combinación de oclusión de la corótida interna y una red colateral leptomeníngea basal. Es un síndrome que puede estar asociado a una amplia variedad de trastornos oclusivos vasculares y tiene múltiples causas. La clínica puede variar desde presentación aguda de déficit neurológicos focales a un compromiso intelectual progresivo.

Malformaciones vasculares

- **Malformación arteriovenosa (MAV):** Consiste en arterias formadas anormalmente en que drenan directamente a venas sin interposición de capilares. Generalmente son sintomáticas en el adulto (20 a 30 años), pero a veces pueden debutar en la infancia, con hemorragias parenquimatosas o subaracnoideas. En los lactantes se puede manifestar como hidrocefalia o falla cardíaca. Pueden ser causa

también de cefalea y crisis epilépticas en niños mayores y adultos.

- **Aneurisma de la vena de Galeno:** Malformación vascular que se manifiesta en el período neonatal o durante la lactancia. Es una MAV de la fosa posterior que resulta en una enorme dilatación de la vena Galeno.

- **Angioma venoso:** Están compuestos por venas anómalas sin una fuente arterial directa reconocible. Estas venas están separadas por parénquima neuronal normal; rara vez son fuente de sangramiento.

- **Cavernoma:** Sangran en forma más frecuente y están compuestos por espacios vasculares anormales, amplios, sinusoidales, sin parénquima cerebral interpuesto.

- **Telangiectasia capilar:** Compuestas de vasos dilatados formados por una capa endotelial única, y a diferencia de los cavernomas, están separados por tejido cerebral normal. Rara vez son sintomáticas.

Aneurismas: Es un defecto de la capa elástica y muscular que da origen a una dilatación del vaso, a menudo secular. Su ruptura puede causar hemorragia subaracnoidea (sin embargo en la población pediátrica son más frecuentes las MAV como causa de hemorragia subaracnoidea, seguido por la ruptura de aneurismas). Los aneurismas son infrecuentemente sintomáticos en niños. Pueden asociarse a otros trastornos, como coartación de la aorta y enfermedad renal poliquistica.

Displasia fibromuscular.

Enf. Takayasu

3. Enfermedades Hematológicas

Enf. de células falciformes: Propio de la raza negra, los pacientes homocigotos con la enfermedad tienen una alta frecuencia de ACV (13 a 17%), más frecuentes isquémicos en niños y más frecuentes hemorrágicos en adolescentes. Además tienen una alta frecuencia de recurrencia que puede ser prevenible por terapia transfusional

repetida. Antes se pensaba que las complicaciones cerebrovasculares de esta enfermedad eran secundarias a anomalías de los pequeños vasos. Posteriormente, estudios patológicos y angiográficos mostraron que las grandes arterias desarrollan trombos y engrosamiento segmentario debido a proliferación de la íntima a expensas de los fibroblastos y células musculares. La combinación de anomalías de las grandes arterias más la alteración de las propiedades físicas de los eritrocitos aparentemente es suficiente para causar infartos cerebrales, los cuales por razones no claras se producen en las zonas "watershed" de los hemisferios cerebrales.

Trastornos de la coagulación

- Deficiencia de Proteína C
- Deficiencia de Proteína S
- Deficiencia de Antitrombina III
- Hemofilia

4. Enfermedades Infecciosas

- SIDA
- Meningitis (bacteriana, viral, parasitaria)

5. Enf del colágeno y vasculitis

- Lupus eritematoso sistémico
- Poliarteritis nodosa
- Sd antifosfolípidos (Ac anticardiolipinas y anticoagulante lúpico)
- Kawasaki

6. Trauma y agentes físicos

- Disección carotídea y vertebral
- Radiación

7. Enfermedades genéticas y hereditarias

- MELAS
- Homocistinuria y homocistinemia
- Fabry
- CADASIL

8. Síndrome neurocutáneos

- Neurofibromatosis I

- Sturge Weber

9. Medicamentos y drogas

- Anfetamina
- Fenciclidina
- Cocaína

BIBLIOGRAFIA

1. Menkes J. Textbook of child neurology. Fifth Ed. 1995, pág 702 - 724.
2. Schochet S. Seminars in pediatric neurology. "Pediatric Neuropathology: Stroke in children" sept 1995.
3. Schoenberg B. Cerebrovascular diseases in infants and children: A study of incidence, clinical features, and survival. *Neurology* 1978, 28: 763-68.
4. Rumi V. Primary antiphospholipid syndrome and neurologic events. *Pediatr Neurol.* 1993, 9:473-5.
5. Olson J. Childhood stroke and lupus anticoagulant. *Pediatr Neurol.* 1994, 10:54-57.
6. Lanska MJ. Presentation, clinical course, and outcome of childhood stroke. *Pediatr Neurol.* 1991, 7:333-41.
7. Angelini L. High prevalence of antiphospholipid antibodies in children with idiopathic cerebral ischemia. *Pediatrics.* 1994, 94:500-503.
8. Bahuer K. Hypercoagulability - A nex cofactor in the protein C anticoagulin pathway. *N. Engl. J. Med.* (Editorial). 1994.
9. Nagaraja V. Cerebrovascular diseases in children. *Acta Neurol scand.* 1994 90:251-255.

CONTRIBUCIONES

Dra. Sylvia Schnitzler Fink

Unidad de Neurología Infantil, Hospital Exequiel González Cortés

Influencia de la Estimulación Propioceptiva Posicional en el Tono Muscular de los Recién Nacidos Prematuros.

El medio intrauterino provee al feto en desarrollo todo lo que el requiere y lo prepara para su desarrollo neonatal extrauterino.

Cuando consideramos el desarrollo motor de un niño sano a término éste muestra el tono fisiológico flexor necesario para su desarrollo motor efectivo.

El lactante prematuro nace en el período de su desarrollo del tono en etapa de extensión, por lo cual en forma fisiológica le falta completar su desarrollo flexor y se ve además sometido a la presencia de la fuerza de gravedad, lo cual no le permite en forma fisiológica alcanzar esta etapa, es decir, existe carencia en el tono flexor en forma mantenida, asociado a su permanencia en la unidad de cuidados intensivos y los múltiples procedimientos que se le efectúan. Se lo mantiene en una postura neutra en el interior de la incubadora.

Ese déficit mantenido del tono básico flexor limita su desarrollo neuromotor posterior y además la calidad del tono y la postura.

Con el objetivo de mostrar la importancia e influencia de los cambios de posición y de

estimular el desarrollo neuromotor futuro, se muestra el trabajo que se efectúa en Netanja-Israel en lactantes prematuros tratados en incubadoras y mantenidos desde recién nacidos en sus canastos guardando especial atención al colocarlos en la canasta de ponerlos en posturas determinadas para dar estimulación propioceptiva de las zonas descritas por Vojta (Epicóndilo medial de Húmero, Epicóndilo medial del Fémur). (Ver Fotografías).

Cuando se compara los recién nacidos prematuros no tratados versus los tratados desde Recién Nacidos, hasta su alta en la Unidad de Neonatología, se observan cambios significativos en el tono fisiológico flexor, lo cual le permite al lactante continuar su desarrollo neuromotor espontáneo lo más normal posible.

Esto especialmente se puede objetivar al efectuar las Reacciones Posturales del lactante.

Se propone con el objetivo de mejorar la calidad neuromotora de los pacientes prematuros comenzar a utilizar este método de estimulación en las Unidades de Neonatología, basados además que entre el 6º y 9º mes de vida intrauterina es el período donde los eventos de organización y desarrollo cerebral se producen, tal como la proliferación glial y avances importantes en la arborización y la zona de uniones entre las regiones cerebrales.





REVISION DE LIBROS Y REVISTAS

Sepúlveda G. Larraín.

Somos Personas. Fondo Nacional de Desarrollo Científico y Tecnológico (FONDECYT). Universidad de Chile. Facultad de Ciencias Sociales, Departamento de Psicología. 1997.

Este libro tiene por objetivo general el apoyar el desarrollo en los niños de una identidad positiva e integrada, entregándoles elementos para reconocer y fortalecer factores protectores y fortalezas individuales, favoreciendo su integración grupal y familiar. Se pretende facilitar la formación de una identidad personal integrada y autónoma. Esto implica una aceptación de sí mismo, con asimilación de las experiencias significativas sin distorsión. Esto se logra a través de un taller en el cual el trabajo es activo, participativo, de descubrimiento guiado, en un proceso sistemático, pero lo suficientemente flexible, para que el niño explore y descubra sus sentimientos, emociones, pensamientos, creencias, valores y conductas: siempre guiando al niño desde su nivel de desarrollo, lo cual implica que se debe avanzar en el taller de acuerdo a las posibilidades de cada niño, y del grupo específico. Se recomienda aplicarlo entre otros niños que se sospecha que vivan situaciones de maltrato o a grupos de niños que por sus características sociales de privación están en situación de riesgo frente a situaciones de maltrato. El enfoque psicológico que se encuentra a la base de este taller es un enfoque cognitivo, en la línea de Piaget, Bruner y Kohlberg, que concibe el desarrollo de la persona como un proceso dinámico, de cambios cuantitativos y cualitativos que se producen a través del tiempo; por lo cual la persona está en constantes reestructuraciones de su organización personal en interacción con el medio.

Se recomienda trabajar en grupos de 10 a 12 niños de ambos sexos, agrupados según edad y escolaridad. Además se sugiere que la conducción del grupo sea realizada por dos profesionales del área de la educación, salud o psicología. Este libro será una valiosa herramienta de trabajo para

todos los que trabajan con niños maltratados o en riesgo, a los que recomendamos su lectura.

Revisado por Dra. Freya Fernández K. Hospital Clínico San Borja Arriarán.

Chadwick M. Fuhrmann I.

Pensar Nuestra Familia. Editorial Andrés Bello. 1998.

Este libro contiene proposiciones para observar, pensar e intercambiar lo que los padres saben de sí mismos, de sus hijos y sus familias. Estas proposiciones conforman una estructura abierta que se complementa con el contenido que aportan los lectores.

Cada familia elabora sus propias conclusiones, que tienen validez para su situación particular. Los padres descubren la utilidad de sus reflexiones, su capacidad, creatividad y el valor de comprender el punto de vista de sus hijos. Aprenden a confiar en sus propios juicios; descubren que es posible revisar supuestos ciegamente aceptados, que no existen pautas infalibles y que no es posible uniformar la diversidad de las familias. Este libro muestra además cómo en un intercambio creativo entre los miembros de la pareja y entre padres e hijos, cada cual puede aprender del otro y concluir que a partir del propio núcleo familiar, cualquiera sea la forma que el se haya dado, se puede fomentar el desarrollo personal de cada uno. Esta colaboración puede aumentar el sentido de pertenencia y constituye una importante fuente de desarrollo para padres e hijos.

Este libro e instrumento de trabajo fue creado como estímulo para quienes deseen reflexionar sobre su forma de ser padres y observar a los miembros de su familia y será una valiosa ayuda para todos los que trabajamos con niños y las familias a las cuales pertenecen.

Revisado por Dra. Freya Fernández K. Hospital Clínico San Borja Arriarán.

REUNIONES Y CONGRESOS

REUNIONES CIENTIFICAS 1999

Lugar:
Auditorio Hospital Luis Calvo Mackenna.
Av. Antonio Varas 360. Providencia.

Hora: 12.30 a 14.30 hrs.

Continuarán los primeros miércoles de cada mes según el siguiente calendario:

Mes	Fecha	Presenta
Marzo	03	Pontificia Universidad Católica de Chile
Abril	07	Instituto de Neurocirugía
Mayo	05	INTA
Junio	02	Hospital Roberto del Río
Julio	07	Hospital Luis Calvo Mackenna
Agosto	04	Hospital San Juan de Dios
Septiembre	01	Hospital Clínico San Borja Arriarán
Octubre	06	Hospital Exequiel González Cortés
Noviembre	03	Hospital Dr. Sótero del Río
Diciembre	01	Hospital Dr. Félix Bulnes

Sociedad Chilena de Epilepsia

Se reúne mensualmente, el segundo sábado de cada mes, en la sede de la Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía, Carlos Silva 1292, Dpto. 22. (Plaza Las Lilas).

Presidente:	Dr. Marcelo Devilat
Vicepresidente:	Dra. Ledia Troncoso
Secretario:	Dr. Manuel Campos
Tesorera:	Dra. Mireya Morales
Encargada de Publicaciones:	Dra. Isabel López
Directores:	Dr. Carlos Acevedo Dr. Tomás Mesa Dra. Lillian Cuadra

La Sociedad Chilena de Epilepsia es una Sociedad de profesionales interesados en las epilepsias, con personalidad jurídica y reconocimiento oficial de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE), que están en trámite y fue

fundada el 13 de Marzo de 1999.

Su referente histórico reside en profesionales Universitarios de la Liga Chilena contra la Epilepsia, entidad fundada el 6 de Diciembre de 1990, que fue autodisuelta después de haber realizado 84 sesiones de trabajo, para dar paso a la Sociedad Chilena de Epilepsia.

Los principales objetivos de la Sociedad son científicos, docentes y de colaboración con personas e instituciones dedicadas a la epileptología social, preferentemente a través de la Liga Chilena contra la Epilepsia.

GRUPOS DE ESTUDIO

Grupo de Enfermedades Neuromusculares

Se reúnen una vez al mes, el último viernes de cada mes, a las 12.30 hrs., en el Auditorio DIF Terranova de Laboratorios Recalcine (Terranova 315, Providencia). Abierto a todos los interesados.

Grupo Chileno de Neurología y Psiquiatría Perinatal.

Se reúnen el tercer viernes a las 12.30 hrs., cada 2 meses, en el Auditorio de Laboratorio Glaxo, Edificio del Pacífico.

Presidente: Dr. Fernando Pinto L.

Grupo de Estudio de Movimientos Anormales.

Se reúnen el último viernes de cada mes en la sede de la Sociedad de Psiquiatría, Neurología y Neurocirugía, Carlos Silva 1292, Dpto. 22 (Plaza Las Lilas).

Grupo Chileno de Enfermedades Metabólicas.

Con reuniones bimensuales, el segundo jueves del mes correspondiente, de 13.00 a 14.00 hrs. INTA.

Grupo Chileno de Trastornos del Desarrollo.

Se reúnen el último sábado de cada mes, en el Laboratorio Andrómaco, Vicuña Mackenna 3491.

Presidente (S)	: Dra. Maritza Carvajal.
Presidente	: Flgo. Marcelo Díaz
Secretario	: Flgo. Hugo Segura
Tesorero	: Enrique Vicentini
Directores	: Sra. Emelina Doñez
	: Dra. Doris León

Reunión: 27 de Marzo de 1999.

Tema: "Escolar oncológico. Experiencia Escuela del Hospital Sótero del Río".

Expositor: Emelina Doñez. Terapeuta Ocupacional.

Reunión 24 de Abril de 1999.

Tema: "Experiencia en Estimulación Sensorial en Párvulos".

Expositor: Oriana Vilches. Educadora.

Reunión 29 de Mayo de 1999.

Tema: "Hipnosis y Tartamudez. Mi experiencia profesional".

Expositor: Adolfo Barrales. Fonoaudiólogo. Florida Sur.

Reunión 19 de Junio de 1999.

Caso Clínico. "Autismo Infantil en un niño portador de S. Rubinstein Taby. Enfoque Terapéutico".

Expositor: Doris Maturana. Educadora Diferencial. ASPAUT.

Reunión 31 de Julio de 1999.

Tema: "Rol del Neurólogo en el manejo del niño con dificultades escolares".

Expositor: Dra. Perla David. Neurólogo Infantil. Hospital Exequiel González Cortés.

Reunión 28 de Agosto de 1999.

Tema: "Electroencefalografía y Déficit de Atención".

Expositor: Dr. Tomás Mesa. Neurólogo Infantil. Universidad Católica.

Reunión 25 de Septiembre de 1999.

Tema: "El Jornadas de Reflexión sobre Trastornos del Desarrollo".

Sede por confirmar.

30 de Octubre de 1999.

Tema: "Comparación entre T. Semántico - Pragmáticos y Síndrome de Asperger".

Expositor: José Luis Muñoz. Fonoaudiólogo.

Reunión 27 de Noviembre de 1999.

Tema: "Trastornos de la Vigilancia vs. Déficit de Atención".

Expositor: Dra. Freya Fernández. Neurólogo Infantil. Hospital San Borja Arriarán.

Reunión 18 de Diciembre de 1999.

Tema: "Manejo Farmacológico Alternativo a Psicoestimulantes en Déficit de Atención".

Expositor: Dr. Jorge Förster. Neurólogo Infantil. Hospital Sótero del Río.

CONFERENCIA NACIONAL: PLAN DE ATENCIÓN PSIQUIÁTRICA PARA CHILE.

La atención psiquiátrica de niños y adultos con enfermedades mentales es un imperativo ético para aliviar sufrimiento y una forma efectiva de mejorar el nivel de salud de sus familias y comunidades.

Lugar:

Centro de Convenciones Diego Portales, Av. Bdo. O'Higgins 233.

Fecha:

18 Y 19 de Mayo de 1999

Objetivos:

- Analizar experiencias y propuestas de profesionales y usuarios en la organización de la atención psiquiátrica pública y privada.
- Concordar las bases de un Plan Nacional de Atención Psiquiátrica para Chile en el próximo decenio.
- Sensibilizar a la opinión pública sobre los beneficios de la inversión en servicios clínicos de psiquiatría.

Temas:

- Red de servicios clínicos de psiquiatría y salud mental.
- Programa nacional de salud mental.
- Organizaciones de usuarios y familiares.
- Psiquiatría en las Isapres y Clínicas Privadas.
- Formación de recursos humanos para la

atención psiquiátrica.

Organización:

Ministerio de Salud (Unidad de Salud Mental).

Patrocinio:

- Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía.
- Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia.
- Sociedad Chilena de Salud Mental.
- Sociedad Psicología Clínica (por confirmar).
- Colegio Médico de Chile.
- Colegio Médico de Chile/Consejo Regional Santiago.
- Colegio de Psicólogos de Chile.
- Colegio de Enfermeras de Chile.
- Colegio de Terapeutas Ocupacionales.
- Asociación Nacional de Familiares de Discapacitados por Causa Psíquica
- Universidad de Chile.
- Pontificia Universidad Católica de Chile

INTERNATIONAL CHILD NEUROLOGY ASSOCIATION EDUCATIONAL COMMITTEE

2º Seminario Internacional

Fecha: 20 - 23 de Mayo 1999.

Lugar: Palacio Municipal, Montevideo, Uruguay
Dirigido por: Prof. Dr. Kenneth Swaiman.

Autoridades:

- International Child Neurology Association (I.C.N.A.), Educational Committee.
Presidente: Prof. Dr. Kenneth Swaiman
- Federación de Sociedades Latinoamericanas de Neurología Infantil (FESLANI).
- Sociedad Uruguaya de Pediatría
Presidente: Dr. Antonio Nairac
- Sociedad Uruguaya de Neuropediatría
Presidente de Honor: Dra. María A. Rebolledo
Presidente: Dr. Raúl Ruggia
Secretario: Dra. Ma. Magdalena Pineyrúa
Tesorero: Dra. Cristina Scavone

- Instituto de Pediatría. Dr. Luis Morquio
Facultad de Medicina
- Servicio de Neuropediatría
Instituto de Neurología
Facultad de Medicina
Prof.: Dra. Aurora Delfino
Prof. Agdo.: Dra. María Teresa Rotondo
Pro. Adj.: Dr. Ernesto San Julián
Dra. Marina Torrado

Temario:

- Encefalomielitis Diseminada
- Polirradiculopatías agudas y crónicas
- Trastornos genéticos del metabolismo en el período neonatal.
- Enfoque clínico de las enfermedades mitocondriales.
- Epilepsias refractarias (de difícil control).

Participan:

- Dr. Kenneth Swaiman (USA.)
- Dr. Robert Ouvrier (Australia).
- Dr. Paolo Curatolo (Italia).

Actividades:

- Conferencias
- Discusión de casos clínicos
- Poster referidos a la temática

Secretaría e Informes:

- Exito S.R.L. Business Center
Victoria Plaza Hotel
Plaza Independencia 759 P.B.
Montevideo - Uruguay
Tel/Fax: (598-2) 901 52 85
- Servicio Neuropediatría
Hospital de Clínicas - Av. Italia S/Nº
Montevideo - Uruguay
Tel/Fax: (598-2) 487 31 95
e-mail: ruggia@hc.edu.uy

ASOCIACION DE PSICOLOGOS INFANTO JUVENILES

Jornada Clínica "Trastornos del Animo de Tipo Depresivo en la Infancia y Adolescencia".

Fecha: 28 y 29 de Mayo de 1999.

Lugar: Centro de Eventos Ganímedes, Los

Leones N° 2255 - 2° Piso - Providencia
Inscripciones: Secretaria Asociación, Ximena Escobar.
Antonio Varas 175 of. 907
Fono-Fax: 236.2580
Horario: Lunes a Viernes de 14.00 a 19.30 hrs.

Comisión Organizadora

Ps. Mónica Heresi A.
Presidenta de A.P.I.J.
Ps. Eugenia Lavado V.
Vice-Presidenta de A.P.I.J.
Ps. Claudia Flores V.
Secretaria de A.P.I.J.
Ps. María Inés Díez E.
Tesorera de A.P.I.J.
Ps. Astrid Martín G.
Ps. Francisca Rivera A.
Directoras de A.P.I.J.

Invitación:

Uno de los objetivos principales de la Asociación de Psicólogos Infanto-Juveniles es participar en el análisis y debate de los temas relevantes del área que nos compete.

Esto nos permite reflexionar, profundizar y actualizar nuestros conocimientos e informarnos sobre nuevos trabajos y sus resultados, posibilitando así, una mejor orientación en la toma de decisiones a los profesionales u organizaciones que lo necesiten.

Considerando la creciente demanda por atención psiquiátrica y psicológica debido a la presencia de síntomas depresivos, y la sistemática preocupación expresada por padres, profesores y medios de comunicación respecto a la presencia creciente de niños desanimados, tristes, irritables, cansados, aburridos y sin deseos de ir a la escuela; hemos organizado la presente Jornada Clínica referida a los "Trastornos del Animo de Tipo Depresivo en la Infancia y Adolescencia".

Conscientes de estar enfrentando no sólo un problema psicológico sino que social y de salud pública, y de que son múltiples las instancias sociales y profesionales vinculadas al desarrollo y salud de los niños y jóvenes que se encuentran

abocadas a comprender, prevenir y generar las mejores estrategias de intervención para encarar esta realidad; analizaremos distintos tipos de trastornos del ánimo depresivo, su génesis, la dinámica de los vínculos asociados, las consecuencias psicosociales para el infante y el adolescente, para su familia y el contexto que los rodea.

Les invitamos cordialmente a asistir a participar de esta jornada de trabajo, siendo su asistencia y participación un valioso aporte para este espacio de conocimiento, intercambio y reflexión.

Directiva Asociación de Psicólogos Infanto-Juveniles.

Patrocinio

- Colegio de Psicólogos de Chile
- Ministerio de Salud
- Escuela de Psicología. Universidad de Chile
- Escuela de Psicología. Universidad Diego Portales
- Sociedad Chilena de Psicología Clínica
- A.S.A.P.P.I.A. Asociación Argentina de Psiquiatría y Psicología de la Infancia y Adolescencia
- Instituto de Psicodiagnóstico Proyectivo
- Escuela de Psicología. Universidad Nacional Andrés Bello

54° CONGRESO CHILENO DE NEUROLOGIA PSIQUIATRIA Y NEUROCIROLOGIA

Lugar: Hotel Villa del Río, Valdivia
Fecha: 29, 30 y 31 de Octubre de 1999.

Comité Organizador

Director: Dr. Fredy Holzer

Coordinadores:

Neurología: Dr. Arnold Hoppe.
Psiquiatría: Dr. Alejandro Koppmann.
Neurocirugía: Dr. Rómulo Melo.

Temas

Neurología: "Neurointensivo"
Psiquiatría: "Interfase Psiquiatría-Medicina"
Neurocirugía: "Cirugía mínimamente invasiva"

Simposios - Cursos - Talleres

Simposio Conjunto: "Sueño".

Psiquiatría

Interfase Psiquiatría- Medicina

Epidemiología

Depresión Resistente

Psicoterapia

Psiquiatría Biológica

Bipolaridad

Poesía y Psiquiatría

Psiquiatría Social

Internet y Psiquiatría

Reunión APAL - Cono Sur

Neurología - Neurocirugía

Neurointensivo

Epilepsia

Extrapiramidal

Demencia

Vascular- Neuroprotección

Avance en Neuroimágenes

Internet y Neurología

Esclerosis Múltiple

Neuromuscular

Neurofisiología Cuantitativa de Nervio Periférico

Neuropatía por Atrapamiento

Neuro-oftalmología

Cefalea

Cirugía Mínimamente Invasiva

Disección Nervio Periférico

Neuro-oncología

Neurotraumatología

Endoscopia

Neurología de Urgencia

Internet y Neurocirugía

XVII CONGRESO DE PSIQUIATRIA Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

Tema principal: "Evolutividad de la Patología Psiquiátrica y Neurológica".

Fecha: 25, 26 y 27 de Noviembre de 1999.

Lugar: Hotel O'Higgins, Viña del Mar.

Comité Organizador y Científico

Presidente Del Congreso

Dr. Ricardo Erazo T.

Comité Científico Psiquiatría

Coordinador: Dr. Juan Salinas

Integrantes: Dr. Humberto Guajardo

Dr. Luis A. Cayazzo

Psic. Gabriela Sepúlveda

Dra. Ana Valdés

Comité Científico Neurología

Coordinadora: Dra. Mónica Troncoso

Integrantes: Dra. Verónica Burón

Dra. Susana Camposano

Dr. Jorge Förster

Dr. Tomás Mesa

Dra. Marcela Paredes

Dra. Ledia Troncoso

Actividades Programadas

Conferencias

Paneles de Discusión

Simposium

Talleres

Comunicaciones Libres

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

Invitados Extranjeros

- Dr. Salvatore di Mauro quien participará en el Simposium de Enfermedades Neuromusculares.
- Dr. Frederick Schaefer, para el Simposium de Neurogenética.
- Dr. André Palmieri en el Simposium de Epilepsia.
- Dr. Albert Galaburda

CONGRESO DE JERUSALEM DEL AÑO 2000 LA INFANCIA PROMETIDA

Bajo el Patrocinio de:

- Asociación Internacional de Psiquiatría del Niño y del Adolescente y Profesionales Asociadas (IACAPAP)
- Asociación Mundial de Salud Mental Infantil (WAIMH).
- Asociación Internacional de Psiquiatría del Adolescente (ISAP).

El Programa Científico incluirá:

- Conferencias, Simposios y Talleres, Sesiones de Posters y Simposios Satélites.
- Sesiones Abiertas de "Conozca el Autor" y "Alrededor de un Mes".
- Mesas Redondas: "La niñez en los respectivos países".
- Los niños y adolescentes participarán en Simposios y Talleres relevantes.

El tema básico del Congreso: "La Niñez Prometida", trata en todos los aspectos del desarrollo del infante, del niño y el adolescente para las siguientes décadas.

Entre otros temas:

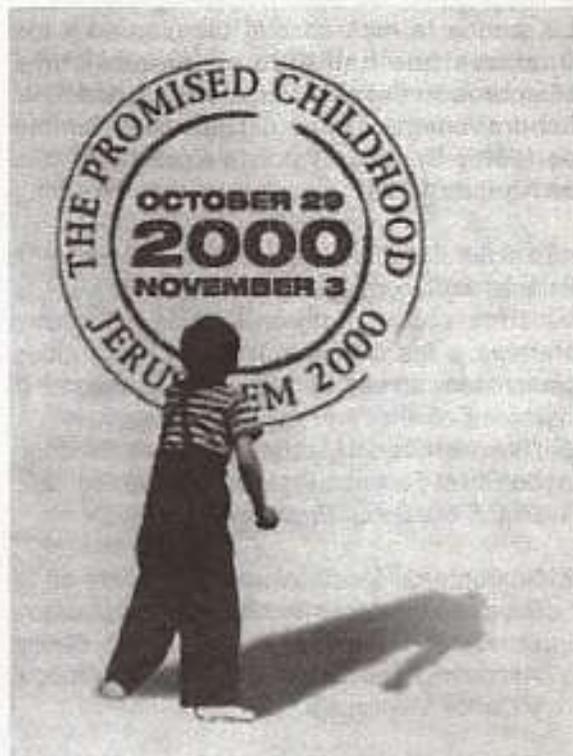
- Psicopatología del Desarrollo.
- Investigación acerca del Cerebro y las Neurociencias, Imágenes y Bioquímica Molecular.
- Aplicaciones en Psicofarmacología y Acercamientos Psicosociales.
- Genética.
- El Niño, la Familia y la Sociedad.
- Factores de Protección y de Riesgo.
- Autoafirmación y Autoestimulación.
- Trauma y Post-trauma (PTSD).
- Nuevos Sistemas Nosológicos y su relevancia en la entrega de servicios.

Simposios Satélites:

- Adopción Internacional.
- Los Niños y los medios de comunicación masiva.
- Psicoanálisis.

- Educación.
- Migración de Menores.

El Congreso está bajo el Patrocinio de la Sra. Reuma Weizman, esposa del Presidente de Israel.



EPILEPSIA 2000 - I CONGRESO LATINOAMERICANO DE EPILEPSIA

Fecha: 7, 8 y 9 de Septiembre del 2000

Lugar: Santiago - Chile

Tema Central: "Perfil de la Epilepsia en Latinoamérica y Perspectivas del Tercer Milenio"

Durante el evento se expondrán además temas que incluyen "Epilepsia Avanzada", "Epilepsia Práctica", "Red informática para Epilepsia en Latinoamérica", "La Epilepsia vista por pacientes", "Organización Corporativa para la Epilepsia en Latinoamérica", "Historia y Arte en Epilepsia", y otros. Entre los invitados se cuentan: Dr. Jerome Enjel, Dr. Jean Aicardi, Dr. Josemir Sander, Dr. Hans Lüders, Dr. Natalio Fejerman.

• NUEVOS SOCIOS

Le damos la más cordial bienvenida a los Doctores que han sido aceptados como Miembros Activos de nuestra Sociedad, Dra. Sandra Venegas a partir del mes de Diciembre de 1998 y Dr. Mario Valdivia a partir del mes de Abril de 1999.

• En el 50° Congreso de la Sociedad Chilena de Psiquiatría, Neurología y Neurocirugía, dos de nuestros socios ganaron dos de los cuatro premios a los Mejores Trabajos Científicos presentados en ese Congreso, estos fueron:

1. "Prevalencia del Maltrato Infantil en Santiago de Chile: Factores Protectores y de Riesgo".
Dra. Flora De La Barra.
2. "Impacto de los Trastornos Afectivos en la Progenie, Factores Protectores y de Riesgo".
Dr. Ricardo García, María E. Montt, Carlos Almonte, Jorge Cabrera, Juan E. Sepúlveda, y Carlos Valenzuela.

• En nuestro XVI Congreso se reunieron por primera vez los Psiquiatras de Niños y Adolescentes de Regiones, colegas desde Iquique hasta Punta Arenas asistieron a este encuentro con miembros de nuestra Directiva. Se plantearon inquietudes y varias iniciativas en relación a actividades académicas y sociales de localidades más cercanas, necesidades de educación continua, coordinación con nuestra Sociedad, etc.

• Carta respuesta del Dr. Ricardo García, Coordinador Comité de Expertos de Psiquiatría de Niños y Adolescentes al Dr. Eduardo Welch, Secretario General, Colegio Médico de Chile A.G.

El Comité de Expertos de Psiquiatría de Niños y Adolescentes de esta Sociedad, se reunió con fecha 03 de Noviembre para analizar la carta del Colegio Médico en relación al artículo 40, título III, que se refiere al cobro de honorarios en la atención de colegas y sus cargas. Se elaboró un

borrador que fue revisado por la mayoría de los miembros de este Comité, finalmente:

El Comité consideró que:

- El trabajo clínico en Psiquiatría de Niños y Adolescentes es complejo, ya que requiere un análisis diagnóstico y terapéutico en diversos niveles, que van más allá de la situación clínica actual del niño o del adolescente. Esto significa evaluar y analizar la psicopatología individual, el contexto familiar, escolar y social. El plan terapéutico necesariamente incluye todos estos niveles que participan en el desarrollo del niño.
- Todo este trabajo significa un periodo de evaluación de al menos 3 sesiones, en que cada sesión dura aproximadamente 45 minutos, lo que es comparativamente mayor que la consulta de otras especialidades médicas.
- Los tratamientos psiquiátricos en este periodo del desarrollo son integrales, lo que implica psicoterapia individual, familiar, manejo ambiental con padres y profesores, psicofarmacoterapia. Dadas estas características, el número de sesiones de psicoterapia son frecuentes y periódicas, llegando a veces a durar varios meses o aún años.
- Existe consenso en la disposición de prestar nuestros servicios profesionales a nuestros colegas y sus familias en un encuentro ético y responsable, pero vemos con preocupación que debido a las situaciones anteriormente expuestas, algunos colegas optan por derivar a psicólogos para el proceso de psicoterapia.
- En el proceso terapéutico es fundamental realizar un encuadre terapéutico, que considera un contrato por ambas partes de cumplir los objetivos de tratamiento a partir del diagnóstico. El pago por los servicios prestados en este ámbito particular de la vida emocional, protege el ámbito terapéutico, preservando la adherencia y la responsabilidad de ambas partes en

este proceso, evitando interferencias emocionales del terapeuta. Es necesario también considerar dentro del plano ético, el principio de autonomía del paciente y sus familias quienes muchas veces deciden pagar por la atención prestada.

- Se ha observado que al no considerar estas cuestiones, surgen también dificultades por parte del paciente y sus familias en relación a falta de compromiso con el proceso diagnóstico y terapéutico, expresándose en ausencias a las citaciones del niño a sus padres. Por otro lado, siendo la especialidad de psiquiatría infantil una especialidad en falencia, algunos colegas ven recargadas sus consultas en la atención de colegas, llegando a constituir un 30 a 40 % de su consulta habitual.

Dadas estas consideraciones, este COMITE propone:

- El trabajo clínico psiquiátrico de niños y adolescentes hijos de colegas médicos, debería considerar el pago de honorarios.
- Este pago debe ser acordado entre el médico tratante y el colega, pudiendo diferenciar la

consulta, la evaluación psiquiátrica, controles y psicoterapia. Se considera que la primera consulta debe ser sin costo y acordar el pago de las futuras prestaciones en un plano ético y flexible.

- Esta recomendación debe ser comunicada a los médicos socios de la Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia.
- El Colegio Médico debe considerar estos antecedentes en los siguientes aspectos:
 - a) La atención psiquiátrica ambulatoria es distinta a las otras consultas médicas en términos de tiempo y costo.
 - b) La atención psiquiátrica en los sistemas privados de salud tiene una serie de limitantes para los cotizantes en general, como es el reducido número de atenciones y la exclusión de algunas patologías psiquiátricas infantiles en sus contratos.
 - c) En estos sistemas privados no se considera el pago de consultas de los médicos a pesar que sus cotizaciones están siendo muy similares al resto de los beneficiarios.

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 u otras disciplinas afines. Estos artículos se harán llegar al comité editorial del Boletín, que se encargará 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, más una **copia registrada en disquette de 3.5 en Word 6.0 (P.C.)**. 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 incluirá un primera página que contenga, a) título del trabajo, b) nombre y apellidos 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

datos 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 agregue 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 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.