

SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA Y
NEUROLOGIA INFANCIA Y
ADOLESCENCIA



BOLETIN

SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA

Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA

Y ADOLESCENCIA

AÑO 5 - Nº 3 - DICIEMBRE '94

DIRECTORIO 1994 - 1995

Presidenta:	Dra. Ledia Troncoso
Vice-Presidenta:	Dra. Ximena Keith
Secretario:	Dr. Tomás Mesa
Tesorera:	Dra. Perla David
Directores:	Psic. Violeta Cadiz Dra. Lilian Cuadra Fonoaud. Marcelo Díaz Dra. Isabel López Psic. Carmen G. Perales Dra. Erna Raimann
Past-President:	Dr. Marcelo Devilat

Directora del Boletín: Isabel López

Comité Editorial: Freya Fernández / Gabriela Sepúlveda / Marcelo Díaz / Ricardo García

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

**BOLETIN
SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA
Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA
Y ADOLESCENCIA
AÑO 5 - Nº 3 - DICIEMBRE 1994**

CONTENIDOS

	Página
XII CONGRESO DE LA SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA	
Resúmenes	2
Índice de Autores	32
REUNIONES Y CONGRESOS	34
SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES	35

RESUMENES

1. ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA LA CROMOSOMA X.

Hernández Marta, Avaria María de los Angeles, López Isabel, Troncoso Mónica.

Servicio de Neuropsiquiatría Infantil. Hospital Clínico San Borja Arriarán.

La adrenoleucodistrofia ligada al X es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por desmielinización e inflamación del sistema nervioso central y atrofia de la corteza adrenal, se subclasifica en 6 tipos dependiendo de la edad de aparición de los síntomas y compromiso cerebral. Bioquímicamente hay acumulación de ácidos grasos saturados de cadena muy larga, producto de la alteración de la betaoxidación peroxisomal, por lo cual en la actualidad se incluye en el grupo de enfermedades peroxisomales.

Se presentan dos pacientes de 7 y 12 años de edad respectivamente que inician sintomatología con trastornos del rendimiento escolar, alteraciones de la memoria y alteraciones motoras con progresión de los síntomas. En su examen mental destaca alteración en pruebas atencionales, memoria reciente, inmediata y de evocación, concrelismo y alteraciones en la lectoescritura asociado a agnosia visual y apraxia. En el examen somatomotor destaca hipertonía generalizada, con reflejos osteotendíneos exaltados, torpeza motora fina y gruesa, incoordinación y disidiadococinesia.

Estudios con neuroimágenes destacaron extensas zonas de desmielinización occipital que en un paciente se extendían a zonas parietales, temporales y frontales, con captación de gadolinio en T1. Estudio bioquímico reveló ácidos grasos de cadena muy larga elevados en un paciente. Potenciales evocados visuales y velocidad de conducción normal.

Se presentan ambos casos para destacar la adrenoleucodistrofia como enfermedad neurodegenerativa iniciada en esta etapa de la vida, la necesidad de consejo genético y diagnóstico prenatal.

2. FACOMATOSIS PIGMENTO VASCULARIS, UN NUEVO SINDROME.

Amarales Claudia, Abarca Jaime.

Unidad de Neuropsiquiatría Infantil y Unidad de Dermatología. Hospital Regional de Punta Arenas.

La facomatosis pigmento vascularis es una enfermedad poco común, descrita por primera vez en 1947. Su forma de presentación consiste en la presencia de nevus, flammeus, pigmentación oculocutánea significativa y en algunos casos refractarios a tratamiento. Se describen cuatro entidades, Tipo I a Tipo IV, con compromiso local (a) o sistémico (b). En este último subtipo, las lesiones cutáneas se asocian con anomalías viscerales (ojo, sistema nervioso central), y óseas.

Se presenta el caso de un paciente varón de 7 años de edad, producto de embarazo y parto normal, evaluado en el periodo de Recién Nacido por dermatólogo por la presencia de nevus flammeus en la región de tórax y abdomen, comprometiendo ambos lados, manchas mongólicas extensas en dorso y manchas azules en escleras. Se planteó entonces el diagnóstico de Facomatosis Pigmento Vascularis. Se realizó con posterioridad controles dermatológicos periódicos, en los cuales se ha observado variaciones en las características de las lesiones de la piel las cuales se describirán.

Además ha sido evaluado desde el punto de vista neurológico, durante el periodo de un año, presentando una Meningoencefalitis Viral en Enero de 1993 y mal rendimiento escolar. Los exámenes complementarios: TAC cerebral, EEG, radiografía de columna, evaluación oftalmológica han sido normales. La sicometría lo ubica en un rango de CI normal lento.

El objetivo de este trabajo es analizar las características clínicas de este nuevo tipo de facomatosis y sus diagnósticos diferenciales.

3. DISPLASIA FIBROMUSCULAR COMO CAUSA DE INFARTO CEREBRAL ISQUEMICO.

Devilat Marcelo, Bravo Silvia, Fava Mario.
Unidad de Neuropediatría y Servicio de Pediatría. Hospital Militar
Servicio de Radiología. Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile.

La incidencia de infartos cerebrales isquémicos en niños es tan baja como 0,63 por 100.000. Una de las causas de ellos es la displasia fibromuscular (DFM) que consiste en una angiopatía no ateromatosa, ni inflamatoria, de origen desconocido con hiperplasia de las técnicas arteriales. La DFM es un cuadro multisistémico, con una infrecuente participación del SNC, de la que se ha reportado escaso número de pacientes pediátricos.

MSK es una niña de 3 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, que presentó en forma brusca una hemiplejía derecha por la que fue hospitalizada. El examen reveló una paciente con tendencia al sopor, normotensa, hemiplejía flácida derecha, asimetría facial y fondo de ojo normal.

Los exámenes de laboratorio, habituales en pacientes pediátricos, resultaron normales. La TAC reveló una zona hipogénica en zona anterior del hemisferio izquierdo, en tanto que la RNM cerebral permitió visualizar un infarto isquémico en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. Al tercer día de hospitalización la arteriografía por sustracción digital reveló una hipoperfusión en territorio de arteria cerebral media izquierda que aparece disminuida de calibre y de contornos arrosariados. Una nueva arteriografía revela indemnidad aorto-renal, pero se observa una obstrucción en tercio medio de arteria vertebral izquierda, sin flujo a distal. El eco-doppler informó una estenosis del 80% en el segmento distal de dicha arteria. Investigaciones orientadas a posquisar otras causas de infarto isquémico resultaron negativas. El interés de esta presentación reside en comunicar una infrecuente etiología de infarto cerebral en niños, como es la DFM, y destacar una forma inhabitual en ella, como fue la oclusión de arteria vertebral izquierda.

4. ACCIDENTE VASCULAR ISQUEMICO EN LOS GANGLIOS DE LA BASE EN NIÑOS.

Presentación de 2 casos.

Troncoso Mónica, Slachevsky Andrea, Hernández Marta, Badilla Lautaro.

Servicio de Neuropsiquiatría Infantil. Hospital Clínico San Borja Arriarán.

Servicio de Neurología. Hospital del Salvador.

Servicio de Neuroradiología. Instituto de Neurocirugía.

Los accidentes vasculares en niños son de una patología de baja frecuencia, esta se estima en 2,52 por cada 100.000 habitantes. La forma de presentación clínica es variada y dentro de éstas la sintomatología extrapiramidal ha sido escasamente reportada.

Presentamos dos casos de niños quines desarrollaron movimientos anormales de un hemicuerpo por infarto de los núcleos de la base. Caso 1.- Niño quien a los dos años seis meses presentó una coreoatetosis y distonía del hemicuerpo derecho y afasia subcortical. Evolucionó con una recuperación de la afasia y persistencia de hemidistonía.

Caso 2.- Niño quien a los 3 años presentó una hemidistonía y afasia subcortical. A los 10 años el lenguaje es normal; pero persiste severa distonía del hemicuerpo derecho.

En ambos casos la neuroimagen (TAC) demostró una lesión hipodensa del núcleo lenticular izquierdo. El estudio etiológico fue negativo para vasculopatías, coagulopatías, cardiopatías, enfermedades metabólicas e infecciosas. El estudio angiográfico en el caso 1 fue normal.

Discutimos en base a estos dos casos el diagnóstico diferencial del síndrome hemidistónico, su correlación anatomoclínica, su fisiopatología y la clínica de los cuadros hemidistónicos de etiología vascular, destacando que nuestros pacientes debutaron con movimientos anormales.

Se insiste en la necesidad de considerar los accidentes vasculares encefálicos dentro del diagnóstico diferencial de los cuadros extrapiramidales en los niños.

5. CALCIFICACIONES INTRACRANEANA EN INFANCIA.

Avendaño Leonor, Avendaño Marisol, Villacura A. J.

Servicio de Neurología. Hospital de Carabineros.

Se presentan 4 casos de pacientes que concurren a estudio o control entre Enero y Marzo del presente año al Servicio de Neurología del Hospital de Carabineros, por haber presentado crisis convulsiva o compromiso de conciencia sugerente de comicidad, y que en su estudio presentan calcificaciones intracraneanas de distintas etiologías.

1) Escolar varón, quien presenta cuadro convulsivo que clínica y electroencefalográficamente corresponde a una epilepsia rolándica benigna de la infancia, y que en el estudio tomográfico muestra una calcificación sobre hemisferio contralateral y resonancia nuclear magnética cerebral normal, sugiriendo calcificación inespecífica ¿granuloma antiguo?

2) Preescolar, sexo femenino, debuta con lipotimia, su estudio tomográfico de múltiples calcificaciones intraparenquimatosas sospechosa de neurocisticercosis, diagnóstico que es corroborado por estudios en líquido céfalo raquídeo y serológico que requiere 3 curas con albendazol por el hallazgo de parásitos en distintos estadios de la resonancia nuclear magnética cerebral al término de la segunda cura.

3) Escolar sexo femenino, que concurre por crisis convulsiva focal, con EEG que muestra foco lento, TAC cerebro sugerente de una neurocisticercosis única, diagnóstico corroborado por respuesta clínica y a neuroimagen al tratamiento con albendazol.

4) Escolar sexo femenino, que en 1991 ingresa por crisis de cefalea y compromiso de conciencia tipo ausencia y que el TAC cerebro da imágenes sugerentes de granuloma inflamatorio o neurocisticercosis. Por mala respuesta o tratamiento antibiótico se hace resonancia nuclear magnética cerebral, que sugiere neurocisticercosis que se trata.

Requiere finalmente, estudio con biopsia estereotáxica que da Astrocitoma de células gigantes inoperable por su ubicación, con una evolución asintomática hasta la fecha.

6. NEUROCISTICERCOSIS EN NIÑOS.

Avendaño Leonor, Avendaño Marisol, Villacura A. J.

Servicio de Neurología. Hospital de Carabineros.

La neurocisticercosis es la parasitosis más frecuente en el sistema nervioso central. Esta patología tiene alta prevalencia en México y algunos países sudamericanos; entre ellos Chile. Se estima que entre 200.000 y 350.000 personas están afectadas en América Latina. La infección se debe a la ingestión del huevo o de las proglótidas grávidas de la *Taenia Solium*.

Mehring ha clasificado la neurocisticercosis,

según su localización parenquimatosa, ventricular, meníngea, espinal y mixta (dentro de ésta se incluyen las neurocisticercosis que tienen compromiso periférico).

En los niños, los síntomas más frecuentes son el síndrome de hipertensión endocraneana y las convulsiones.

Las pruebas serológicas del líquido céfalo raquídeo alcanzan sólo un 50% de positividad.

El método más específico es el de ELISA (estudio enzimático inmunoabsorbible). El estudio de imágenes, scanner y resonancia nuclear magnética, revelan la presencia de lesiones quísticas con un reforzamiento post inyección del medio de contraste, si el scolex está vivo, o calcificaciones puntiformes, si está muerto; lo que ocurre en un plazo de 2 a 5 años.

Se han ensayado diversos tratamientos, básicamente comprenden la presencia de un antiparasitario: albendazol o praziquantel, acompañado de un corticoide, existe gran diversidad de opiniones en cuanto a la duración total de éste.

Se presentan 5 casos de niños en que se hizo el diagnóstico de neurocisticercosis, las edades de éstos fluctúan entre 3 años y 6 meses, y 12 años; 4 son niñas y 1 varón. Los síntomas de debut fueron convulsiones en 4 casos y lipotimia en 1. El tratamiento usado fue la combinación de albendazol ms corticoide, por un período de 21 días. En 1 caso se hizo tres curas. Las pruebas serológicas fueron positivas en 2 de los 5 pacientes, y en LCR en uno de los pacientes.

Los niños fueron estudiados con scanner cerebral y 2 de ellos además con resonancia nuclear magnética. El electroencefalograma mostró alteraciones en 2 de los niños. Todos ellos se mantendrán con anticonvulsivos por un período mínimo de 1 año post tratamiento etiológico; 4 de los cinco pacientes se mantienen asintomáticos a la fecha de esta presentación.

7. CRIPTOCOCOSIS DEL SNC EN EL NIÑO.

Adlerstein Leon, Demarta Juan Carlos, Donoso P., Paredes Marcela.

Hospital Roberto del Río. Instituto de Neurocirugía.

El criptococo *neoformans* es un hongo monocelular de distribución universal; sin embargo, la criptococosis es una enfermedad