



---

Boletín

---

Sociedad de

---

Psiquiatría y

---

Neurología de la

---

Infancia y

---

Adolescencia

---

---

Año 10

Nº 3

Diciembre 1999

---

---

ISSN 0717-1331

---

BOLETIN  
SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA  
Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA  
Y ADOLESCENCIA

AÑO 10 - N° 3 - DICIEMBRE 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 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 - N° 3 - DICIEMBRE 1999**

ISSN 0717-1331

**CONTENIDOS**

	Página
• RESUMENES CONGRESO 1999	3
• INDICE DE AUTORES	55
• CUENTA DEL DIRECTORIO ( Oct. 1997 - Nov. 1999)	58
• REUNIONES Y CONGRESOS	63
• GRUPOS DE ESTUDIO	65
• NOTICIAS	66
• SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES	68



1. **ALTERACIONES DE LA NEUROTRANSMISION SINAPTICA EXCITADORA EN UN MODELO ANIMAL DE EPILEPSIA.**

*Wyneken, Ursula; Marengo, Juan José; Smalla, KH; Orrego, Fernando; Gundelfinger, ED.*

*Universidad de los Andes; ICBM Universidad de Chile, Santiago, Chile; Leibniz Institute for Neurobiology, Magdeburg, Germany.*

La iniciación y propagación de actividad epileptiforme se relaciona en parte con alteraciones en la neurotransmisión sináptica excitadora en el SNC, lo que sería un reflejo de una reorganización de los componentes sinápticos. Las sinapsis excitadoras están mediadas por el neurotransmisor L-glutamato y se caracterizan por la presencia de densidades postsinápticas (DPSs), un engrosamiento de la membrana postsináptica. En las DPSs se encuentran los receptores para glutamato (RGlu), y otros componentes moleculares claves para la transducción y regulación de la señal sináptica. Hemos purificado DPSs desde corteza cerebral de ratas en las que se indujeron convulsiones por inyección intraperitoneal de ácido kaínico. Utilizando la técnica de Western Blot, comparamos la composición proteica de estas DPSs con las obtenidas de animales controles. En DPSs de animales epilépticos (E-DPSs) encontramos un aumento significativo de la proteína quinasa C, del receptor para neurotrofinas TrkB, de la óxido nítrico sintetasa, de un subtipo de receptor metabotrópico para L-glutamato y de una tirosina quinasa de la familia src. Además, observamos en E-DPSs una disminución significativa de proteínas propias del citoesqueleto neuronal. Mediante técnicas electrofisiológicas, hemos comenzado a estudiar, in vitro, las corrientes iónicas que se generan por la activación de los receptores para L-glutamato del tipo NMDA. Encontramos que las corrientes registradas de E-DPSs fueron significativamente de menor amplitud que las controles. Todos estos resultados sugieren que durante el desarrollo del fenómeno epiléptico ocurren cambios estructurales que se reflejan en modificaciones de la función y/o de la modulación de los receptores para L-glutamato en el sistema nervioso central.

Financiado por la Fundación Volkswagen y Universidad de los Andes.

2. **DISPLASIAS CORTICALES: PRESENTACION CLINICA, PRONOSTICO Y CLASIFICACION MORFOLOGICA EN 57 NIÑOS.**

*López, Isabel; Troncoso, Mónica; Troncoso, Ledia; Fernández, Freya; Quijada, Carmen; Castiglioni, Claudia.*

*Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja-Arriarán. Depto. Pediatría-Centro, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.*

Reportamos 57 pacientes, de 1 m-20 á (x: 5.3 á) con displasias corticales (DC), en seguimiento (X:72m). Se clasificaron en: A) **Difusas** (24): Aicardi (2), Lisencefalias (22); B) **Bilaterales localizadas**(12): Heterotopía en banda (2), Heterotopías periventriculares (1), Perisilviana bilateral (7); C) **Unilaterales homisféricas** o hemimegalencefalias (6);D) **Focales** (15). El primer síntoma ocurrió entre 0.03-144 m (x: 8.7 m), 56 % correspondió a crisis epilépticas. Un 82% (47) desarrolló crisis, 78% en el primer año de vida. El inicio de crisis fue significativamente más precoz para los grupos A y C (4.2m y 2.9 m), comparados con los grupos B y D (50m y 21.9m). El grupo A presentó espasmos infantiles en 61% y el D, crisis parciales en 86.7%. En el grupo A, 3 pacientes fallecieron precozmente, el resto evolucionó con epilepsias refractarias, retraso, déficit motor y microcefalia. El grupo B presentó crisis parciales (4) y generalizadas (2), CI normal o límite (5) y pseudobulbar (3). El grupo C evolucionó con crisis generalizadas (3) y parciales (2), retraso (3), hemiparesia (4) y macrocefalia (3). El grupo D presentó crisis parciales (13), muy frecuentes en >50%, CI normal o límite (9), sin déficit motor (8). Una menor edad de inicio de crisis y crisis de espasmos infantiles se relacionan con mayor severidad de DC y peor pronóstico.

3. **EPILEPSIAS RELACIONADAS A LOCALIZACION EN MENORES DE 2 AÑOS.**

*López, Isabel; Troncoso, Ledia; Troncoso, Mónica; Coria, Carolina.*

*Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja-Arriarán. Depto. Pediatría-Centro, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.*

**Objetivo:** Caracterizar semiología de crisis, estado neurológico, EEG, neuroimágenes.



etiología, respuesta a tratamiento y pronóstico en pacientes que presentan epilepsias relacionadas a localización de inicio antes de los 2 años.

**Pacientes y Método:** Seleccionamos 22 niños, 9 niñas y 13 varones, que cumplieron con los siguientes criterios: a) crisis con semiología ictal asimétrica o limitada a 1 o 2 extremidades y/o EEG con actividad epiléptica interictal o ictal lateralizada a un hemisferio o localizada a un área cerebral, b) Inicio de crisis antes de los 2 años, c) neuroimagen disponible.

**Resultados:** Edad actual fluctúa entre 0.7-17 a (x: 7.1 a +4.3). Inicio de crisis fue entre 0.1-24 m (x: 11.3m + 9.4). En 22.7% hubo familiares con 54.5% retardo psicomotor previo, 31.8% hemiparesia. Semiología ictal de inicio incluyó detención, desviación ocular, clonías focales, signos autonómicos, y fenómenos bilaterales, entre otros. Las crisis se clasificaron según Acharya et al, 1998. Las crisis hipomotoras se relacionaron a actividad epiléptica temporal las clónicas a actividad frontal, central y parietal. La TAC cerebral mostró alteraciones específicas en 7/22 casos la RNM en 8/10 casos. En 18 casos hubo alteración neuroimagenológica con displasias corticales (7) hamartomas (3), esclerosis hipocámpal (2), infarto silviano (2). Diecisiete casos (77.3%) fueron sintomáticos y 5 criptogénicos. En 15/22 casos hubo concordancia en al menos 3/4 criterios de definición de área de origen (alteración al examen neurológico, semiología ictal, EEG, imagen). En el período de seguimiento, 4 pacientes han sido sometidos a cirugía con buenos resultados; hay dificultad en control de crisis en 14/22 casos; hay deterioro de funciones cognitivas en relación a elevada frecuencia de crisis y posiblemente a politerapia con FAE.

**Conclusión:** a) Las epilepsias relacionadas a localización en niños menores son en su mayoría, sintomáticas y obligan a búsqueda exhaustiva de una causa, b) El control de crisis es con frecuencia difícil y el tratamiento quirúrgico debe evaluarse precozmente, c) Hay dificultades en la aplicación de clasificación de crisis (ILAE) en niños menores, es necesario intentar otras clasificaciones.

#### 4. MONITOREO VIDEO EEG COMPUTARIZADO CONTINUO: EXPERIENCIA EN LA POBLACION PEDIATRICA.

*Mesa, Tomás; Godoy, Jaime; Aranda, Luis;*

*Santín, Julia; Campos, Manuel.*

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

**Introducción:** El Monitoreo Video EEG Computarizado Continuo es uno de los métodos de evaluación más útil para los eventos epilépticos y no epilépticos. Las máquinas de EEG digital pueden registrar la actividad cortical cerebral de horas hasta varios días. Esto nos permite una mejor visualización de las actividades anormales interictales con alguna mejor precisión para la clasificación de los eventos ictales especialmente en la población pediátrica. Este método ayuda enormemente en un adecuado tratamiento. Presentamos la experiencia de Monitoreo Video EEG en niños en los últimos años.

**Método:** Período de análisis: 1991 a 1997. Los pacientes tenían menos de 15 años. Electroencefalograma utilizado: 16 canales. Programa computacional: Monitor 5.1 y Monitor 7.1 (Gotman, Canadá). Lugar: Hospital Clínico Universidad Católica, Santiago, Chile. Electrodo especiales: esfenoideales y subdurales. Técnicas especiales: inducción de crisis y disminución de medicamentos. El período más corto de monitoreo: 24 horas.

**Resultados:** 96 pacientes. Edad: Entre una semana y 15 años. Promedio: 6.2 años. Sexo: 62 masculinos (64.5%). Tiempo de Monitoreo: 1 a 6 días (Promedio: 3.3). Electrodo Esfenoideales: 20 pacientes (20%). Subdurales: 1 caso. Inducción de Pseudocrisis: 6 pacientes, edad 8 a 15 (Promedio 12.8 años). Dos de ellos fueron positivos. El promedio de edad del primer evento fue de 2.6 años. Petición de Monitoreo: Diagnóstico Diferencial; 8 p. (8%). Evaluación de Pseudocrisis: 2 p. (2%). Análisis de Crisis; 68 p. (70.8%). Resultado del Monitoreo: Síndrome Epilépticos: 29 p. (30.2%), Diagnóstico Diferencial; Sólo 3 fueron epilépticos. Crisis de Área Motora Suplementaria: 10 p. (10%). Sin Detectar Eventos: 14 p. (14.5%). Con un promedio de monitoreo de 3.3 días. Recomendación Evaluación Prequirúrgica: Callosotomía; 3 p. Resección Lobar: 4 p. Electrodo Invasivos: 3 p. Hemisferectomía: 1 p. el promedio de detección de eventos fue 5.4 por paciente (de 0 a 30). Más de 30 eventos: 23 pacientes (24%). La actividad interictal en pacientes epilépticos fue de un 86% de los casos.



**Comentarios:** El Monitoreo Video EEG Computarizado es un método muy útil para evaluar eventos y actividad interictal a cualquier edad. Es sumamente importante en el diagnóstico diferencial de eventos, en la clasificación de las crisis epilépticas y los estudios pre-quirúrgicos.

La efectividad de la evaluación es multifactorial y no necesariamente el tiempo de monitoreo. El riesgo es mínimo.

## 5. LA BRECHA EN EPILEPSIA. Una distancia entre lo deseable y lo posible.

*Devillat, Marcelo; Burón, Verónica; Gómez, Verónica.*

*Programa de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Luis Calvo Mackenna.*

**Objetivo:** Es mostrar la distancia, a nivel nacional e internacional, entre lo deseable por y para el paciente con epilepsia y lo posible para él y su familia.

**Método:** Se revisa la brecha histórica y filosófica con respecto a la epilepsia entre Chile y el mundo desarrollado, así como también la distancia actual en la disposición de recursos para Salud. Se examina la brecha en relación al acceso a los programas gubernamentales, técnicas de diagnóstico y tratamiento.

**Resultados:** Histórica y filosóficamente ha existido una brecha desde el año 2.000 AC, hasta nuestros días que se manifiesta en la inexistencia de planes coherentes para abordar a la epilepsia dentro de un manejo integral en Chile.

Hasta hace 30 años no había brecha en relación al diagnóstico y al tratamiento.

En la actualidad se aprecia una enorme distancia entre el porcentaje del PIB (producto interno bruto) dedicado a salud entre los países desarrollados: 7.5 a 14.4% y Chile: 6.5%. La distribución del PIB entre salud pública y privada, favorece a la primera en los países avanzados y a la privada en Chile.

La brecha entre USA y Chile para acceder a TAC cerebral es de 9 años para la salud privada y de 13, para la salud pública. Con respecto a la RNM las cifras de brecha revelan 5 años para la salud privada y 18 (hasta la fecha) para Chile, relación con USA.

La brecha en la disposición de antiepilépticos (AE) era inexistente hace 30 años, pues fenobarbital y fenitoína tenían disposición universal. En la

actualidad no se aprecia brecha entre USA y salud privada chilena con respecto a los AE, sin embargo ella es cada día más acentuada con respecto a la salud pública pudiendo alcanzar en algunos casos hasta 20 años. Con respecto a los AE de tercera generación la brecha entre salud pública y privada continúa aumentando.

Disminuir la brecha es una tarea en la deben participar instituciones gubernamentales, privadas, equipos médicos y organizaciones de pacientes.

**Conclusión:** se propone el término de "Brecha en Epilepsia" para llamar la atención acerca de un fenómeno, no descrito en la literatura, consistente en la distancia entre lo deseado y lo posible para nuestros pacientes con epilepsia, especialmente marcada en la salud pública. Se concluye que la brecha se incrementó sostenidamente y se proponen algunas medidas para disminuirla.

## 6. STATUS EPILEPTICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

*Guerra, Patricio; Quijada, Carmen; Barra, Christian*

*Servicio de Neurología Infantil, Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Clínico San Borja-Arriarán.*

**Introducción:** El Status Epiléptico (SE) corresponde, según la definición actual, a la presencia continua de convulsiones durante 30 minutos, o episodios intermitentes de éstas, sin recuperación de conciencia durante el mismo lapso. Este cuadro constituye una emergencia médica y se asocia a una elevada morbilidad. El objetivo del presente trabajo es describir las características clínicas de los pacientes egresados, con el diagnóstico de SE, de la Unidad de Cuidados Intensivos de nuestro hospital, durante un período de 10 años (Septiembre 1989-Agosto 1999), consignando antecedentes clínicos, exámenes de laboratorio y evolución.

**Resultados:** En el período en estudio, de un total de 1586 egresos, 33 de ellos (2,0%) correspondiendo el 48% a lactantes, 21% a preescolares y un 30% a escolares; presentando 77% un solo tipo de crisis convulsivas, 18% 2 tipos de crisis y un 6% de los pacientes, 3 tipos; siendo lo más frecuente, tónico-clónico generalizadas (66,6%), parciales complejas (15%) y



atónicas (6%). Respecto a la etiología, un 25% fue atribuido a cuadros convulsivos febriles, 18% a infecciones del SNC, 15% a síndromes epilépticos secundarios a parálisis cerebral y 6% a accidentes vasculares cerebrales. Destaca en la evolución, que un 75% de los pacientes cursó con neuropatías, requiriendo un 48% ventilación mecánica, ya sea por falla ventilatoria o por depresión respiratoria por anticonvulsivantes. En relación al manejo de las crisis, 27% requirieron 2 anticonvulsivantes; 45% necesitaron 3 fármacos; 18% usaron 4 fármacos y en un 3% (1 paciente) requirió 5 fármacos; siendo las combinaciones más frecuentes (DZP-FNT-FBB) en un 27% y los esquemas: (DZP-FNT), (DZP-FBB), (DZP-FNT-Midazolam) en un 9% de los casos cada uno. Finalmente, se consigna que un 6% de los pacientes fallecieron.

**Conclusiones:** Destacan en la serie presentada el predominio de lactantes (48%) dentro del total de casos; el alto porcentaje de certificación etiológica del SE, 58%; así como la multiplicidad de esquemas terapéuticos utilizados en el tratamiento de las crisis. En suma, el SE corresponde aún a una patología de difícil manejo, en la cual se requiere uniformar criterios terapéuticos y que exige aún un mayor esfuerzo en pro de identificar su etiología.

#### 7. ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA. ESPECTRO CLINICO Y TRATAMIENTO.

*Erazo, R.; Torres, R.; Cervilla, J.; Mujica, M.; Wolf, E.; Cerda, M.; Ferrando, C.*

*Clínica Alemana, Hospital Luis Calvo Mackenna, Santiago, Chile.*

La encefalomyelitis diseminada aguda (EMDA) es una mielino patía del SNC, generalmente monofásica y que habitualmente sigue a una infección viral, cuya patogenia es probablemente autoinmune. Puede comprometer la sustancia gris y el SNP. El espectro clínico es muy amplio, desde manifestaciones neurológicas menores hasta compromiso severo de curso fatal.

Describimos 26 pacientes diagnosticados entre 1992-99. La distribución por sexo fue de 17 varones y 9 mujeres. Las edades fluctuaron entre 1 y 11 años, con un promedio de 4 años. 14 niños (54%) tuvieron cuadro febril previo 4 a 7 días antes de la aparición de los síntomas. 5 casos

ocurrieron post-varicela, 2 se asociaron a *mycoplasma pneumoniae*, y 1 a herpes simple. Los signos y síntomas principales fueron síndrome piramidal (20), parálisis flácida (11), ataxia (9), parálisis de pares craneales (8), mioclonías (4), convulsiones (4), polirradiculoneuropatía (3), s. meníngeo (3), neuritis óptica bilateral (3), distonía (2), y opsoclonos (1). Los exámenes mostraron alteración del LCR en 5 casos, y presencia de bandas oligoclonales en 3. La resonancia nuclear magnética resultó alterada (hiperintensidades de sustancia blanca y gris en T2) en 22 de los 24 niños sometidos al examen. La TAC cerebral fue normal en 18 niños. Los tratamientos usados fueron corticoides (26 casos) e inmunoglobulina (3 casos).

De los 26 casos, 24 respondieron a los corticoides. La metilprednisolona resultó especialmente efectiva. La inmunoglobulina fue efectiva en 2 casos. La recuperación demoró entre 3 y 60 días. No hubo recidivas ni mortalidad. 5 niños presentaron secuelas: síndrome piramidal leve (2) epilepsia (2) y amaurosis (1). Se enfatiza la importancia del diagnóstico de EMDA, diferenciándola de S. Guillain-Barré, S. de Fisher y encefalitis, pues es una entidad que mejora con tratamiento esteroide, lo que permite disminuir la mortalidad y secuelas en los niños afectados.

#### 8. ADRENOLEUCODISTROFIA CEREBRAL INFANTIL LIGADA AL CROMOSOMA X: Efectos del beta interferon glicosilado en la evolución clínica de cuatro pacientes.

*Hernández, Marta; Troncoso, Ledia; Moviglia, Gustavo.*

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

La Adrenoleucodistrofia ligada al X (ADL-X) es una enfermedad peroxisomal neurodegenerativa que afecta la integridad de la mielina cerebral y periférica. Es la más común de las enfermedades neurodegenerativas peroxisomales y afecta a 1 x 20.000 hombres. La forma cerebral ocurre entre los 6-10 años, es rápidamente progresiva llevando el estado vegetativo y muerte en la primera década de la vida, iniciándose con un proceso desmielinizante difuso de predominio occipital con infiltración perivascular. En esta forma está fuertemente involucrada una reacción autoinmune semejante a la Esclerosis múltiple.



La terapia con beta interferon está basada en su conocido efecto inmunorregulatorio inhibiendo o suprimiendo los efectos inmunoactivadores de ciertas citoquinas cerebrales, por lo que se ha considerado un agente potencialmente terapéutico. La asociación con aceite Lorenzo y dieta baja en ácidos grasos de cadena muy larga se inició en nuestros pacientes. Se inició tratamiento con beta Interferon, aceite Lorenzo y dieta baja en VLCFA en cuatro pacientes que reunían criterios clínicos, neurorradiológicos y bioquímicos de ADL-X en distintas etapas de su enfermedad, sometiéndose todos estos a un examen físico general y neurológico periódico, exámenes de laboratorio, neurooftalmológico, funciones de nervio periférico para detectar progreso de enfermedad o aparición de efectos colaterales del tratamiento. La evolución clínica en tres de nuestros pacientes no se vio modificada con la terapia siguiendo ambos su evolución natural. En el cuarto paciente no se evidenció progresión de la enfermedad.

#### 9. ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA: CLÍNICA, LABORATORIO Y NEUROIMÁGENES.

*Hernández, Marta; Troncoso, Mónica; Troncoso, Ledia; López, Isabel; Pinto, Fernando.*

*Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán, Chile.*

La encefalomyelitis aguda diseminada (EAD) es una enfermedad desmielinizante aguda inflamatoria del SNC caracterizada por síntomas neurológicos que se inician días o semanas después de una infección viral o vacuna. La variada gama de presentación clínica, hacen difícil su diagnóstico requiriendo un alto índice de sospecha diagnóstica y confirmación mediante neuroimágenes que muestren lesiones multifocales diseminadas en el SNC. El manejo precoz y adecuado disminuye la morbimortalidad en el periodo agudo.

Presentamos 18 pacientes con EAD. Hospitalizados durante 1994-1998, 13 niñas y 5 varones, cuyas edades fluctúan entre los 30 meses y 14 años (promedio 7.2a). 77% tenían antecedentes de infección previa. Las manifestaciones clínicas fueron: intenso compromiso del estado general (83%), disfunción cerebral (66%), síndrome

cerebeloso y compromiso nervios craneales (50%), convulsiones tónico clónicas (28%), trastornos esfinterianos y compromiso visual en 11%.

Ningún paciente mostró bandas oligoclonales en LCR y 6 pacientes presentaron pleocitosis o aumento de proteínas,

RNM cerebral mostró lesiones en sustancia blanca cerebral y tronco cerebral en 72%, lesiones cerebelares en 61% alteraciones en ganglios basales y tálamo en 44%, alteraciones nervios ópticos en 17%. No se realizó RNM medular en ningún paciente.

EAD es una enfermedad que se presenta principalmente con alteraciones cerebrales, asociadas a manifestaciones de tronco cerebral y cerebelares. El diagnóstico es confirmado con RNM cerebral. El LCR es positivo sólo en 33% de los casos.

#### 10. ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA: TRATAMIENTO Y EVOLUCION.

*Hernández, Marta; Troncoso Mónica; Troncoso Ledia; López Isabel; Pinto, Fernando.*

*Servicio de Neuropsiquiatría Infantil. Hospital Clínico San Borja Arriarán Santiago, Chile.*

La encefalomyelitis aguda diseminada (EAD) es una enfermedad inflamatoria desmielinizante aguda del SNC. Su etiopatogenia está mediada inmunológicamente, razón por la cual los esteroides son ampliamente usados en su tratamiento.

Presentamos la evolución de 18 pacientes con EAD, de 10 meses a 14 años. A 16/18 pacientes se les trató con esteroides en distintas etapas de su evolución clínica (X.: día 13 con rango de 3 a 30 días). En 9/16 pacientes se usaron pulsos de metilprednisolona endovenosa, 2/116 pacientes fueron tratados con betametasona (0.4 mg k d) y un caso recibió prednisona oral. Los esteroides se mantuvieron por un periodo de 30-45 días.

No se trataron aquellos pacientes que tenían signología leve o rápidamente regresiva.

La evolución clínica fue heterogénea. 15/16 pacientes se recuperaron ad integrum, tres pacientes quedaron con secuelas neurológicas severas, incluyendo un paciente que fallece tras permanecer un año en estado vegetativo. El seguimiento fue de 2.27 años (6m a 5 años).



Los pacientes que recibieron tratamiento fueron los que presentaron un cuadro clínico más severo y una mayor cantidad de lesiones desmielinizantes en las neuroimágenes. En los cuatro pacientes que presentaron secuelas neurológicas importantes, incluyendo el que fallece, la terapia se inicia tardíamente.

No hubo diferencias significativas entre el grupo tratado/no tratado, probablemente debido a la asociación entre la administración de tratamiento y severidad clínica.

#### 11. LA RATA MUTANTE *taiep*: MODELO PARA COMPRENDER ENFERMEDADES EN HUMANOS.

*Cabello, JF; Novoa, F; Santos, Couve, E. Unidad de Neuropediatría, Hospital Carlos Van Buren.*

*Laboratorio de Bioquímica Celular y Genética, Facultad de Ciencias Biológicas, Pontificia Universidad Católica de Chile; Unidad de Microscopía Electrónica, Facultad de Ciencias, Universidad de Valparaíso.*

Los modelos animales constituyen una fuente permanente de comprensión de enfermedades y sus mecanismos patogénicos. Los mutantes de mielina han permitido avanzar en la comprensión de los complejos procesos de mielinización, desmielinización y remielinización.

Nos propusimos analizar las proyecciones clínicas derivadas a lo largo del estudio del mutante neurológico *taiep*.

*Taiep* es una rata que sufre una mutación autosómica recesiva espontánea, expresada fenotípicamente como temblor, ataxia, inmovilidad, epilepsia y parálisis. Electrofisiológicamente la afección se limitó exclusivamente al sistema nervioso central (SNC). El estudio microscópico del SNC permitió caracterizar procesos de dis y desmielinización, para luego precisar un defecto microtubular en el oligodendrocito que afectaría el transporte intracelular de los componentes estructurales de la mielina. Este mecanismo sería similar al propuesto para algunas formas de la enfermedad de Alzheimer. El estudio bioquímico mostró un descenso en las cantidades de proteínas estructurales de mielina, comprometiendo severamente a la proteolípídica, su componente principal y también involucrada en la enfermedad de Pelizaeus Merzbacher. Los

transplantes de oligodendrocitos en *taiep* abren nuevas esperanzas para pacientes con esclerosis múltiple y otras enfermedades de sustancia blanca.

#### 12. EPIDEMIA DE MENINGITIS MENINGOCÓCICA EN EL AÑO 1993: ESTUDIO COLABORATIVO EN LA EVALUACION DE SECUELAS NEUROLÓGICAS 6 MESES Y 6 AÑOS DESPUÉS.

*Mesa, T.; Ortúzar, P.; Kolbach, M.*

*Departamento de Pediatría Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.*

La enfermedad meningocócica es una causa importante de morbilidad y mortalidad a nivel mundial con tasas de letalidad de un 5-10%. Una vez superada la etapa aguda tiene en general buen pronóstico, sin embargo existe un porcentaje no despreciable de secuelas neurológicas a posterior. En el año 1993 se produjo en Santiago una epidemia de meningitis meningocócica con un aumento en la tasa de incidencia de un 3,8 a 5,9 x 100.000 hab. La cepa epidémica fue el *Streptococo* grupo B CH539, el que afectó a un total de 328 casos (notificados); de ellos 24 fallecieron, obteniéndose una tasa de letalidad de un 7,3%.

**Objetivos:** Estudiar las características de la población pediátrica afectada por la epidemia de enfermedad meningocócica y evaluar la incidencia y caracterización de las secuelas neurológicas en estos pacientes 6 meses y 6 años después.

**Sujetos, Materiales y Métodos:** Se estudió en forma prospectiva a 137 pacientes menores de 19 años en 6 áreas de la RM. 6 meses después se realizó una evaluación neurológica que consistió en un examen físico y neurológico completo y en forma paralela un examen otorrinolaringológico y psicológico. 6 años después se repitió la misma evaluación a aquellos que habían presentado alteraciones en el examen previo. **Resultados:** El mayor porcentaje de casos provenía del área Sur de la RM (35%, n=48). El porcentaje total de pacientes con secuelas fue de un 19,7% (n=27), con una edad promedio de 3,4 años, la cual fue estadísticamente diferente a la edad promedio de los pacientes sin secuelas (5,0 años). El mayor porcentaje de niños



secuelas se concentró en el grupo de 1 a 2 años (38,7, n=12). En la evaluación neurológica a los 6 meses, el 44,4 % presentó alteraciones en el desarrollo psicomotor (DSM); dentro de ellas la más frecuente fue la alteración del lenguaje (83,3%), en especial del lenguaje expresivo (78,6%). El total de retraso del DSM (RDSM) fue de un 48,1%. El % de hipoacusia en el total de los pacientes secuelas fue de un 51,8% (n=14). 6 años después se reevaluó neurológicamente a 12 pacientes y otorrinológicamente a 9, encontrándose 1 caso de RDSM y 4 de hipoacusia.

**Conclusiones:** Se pudo evidenciar que el porcentaje de secuelas neurológicas es considerable, pero que a medida que pasa el tiempo hay una importante reducción de ellas. Dentro de las secuelas las dos más frecuentes son la hipoacusia y el RDSM. De este trabajo se concluye lo imprescindible que es tanto el seguimiento neurológico a todos los pacientes afectados por meningitis meningocócicas como la evaluación otorrinolaringológica formal con exámenes que certifiquen la ausencia de compromiso auditivo. Vale la pena destacar que la gran mayoría de los pacientes con hipoacusia no fueron detectados en la evaluación neurológica de rutina. En la evaluación a los seis años, se constató una disminución importante de secuelas, en especial del compromiso auditivo, ya que un 44,4% había regresado.

### 13. COMPLICACIONES NEUROLOGICAS EN PACIENTES PEDIATRICOS PORTADORES DEL VIH.

*Bravo, E.; Dragnic, Y.; García, C.; Manríquez, M.*

*Instituto de Neurocirugía Asenjo, Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Facultad de Medicina Occidente Universidad de Chile, Servicio de Neuropediatría Hospital San Juan de Dios.*

**Introducción:** Un alto porcentaje de pacientes pediátricos portadores del VIH desarrollarán complicaciones neurológicas (75-90%), las cuales difieren de aquellas que se observan en pacientes adultos, dadas las características propias del sistema nervioso central inmaduro del niño. La principal manifestación en pacientes pediátricos es la Encefalopatía VIH, de la cual existen diversas categorías clínicas y cuyo diagnóstico

se basa en los hallazgos del examen neurológico, evaluación del neurodesarrollo y características de la neuroimagen.

**Pacientes y Método:** El grupo de estudio corresponde a los pacientes VIH positivos controlados en el Servicio de Pediatría del Hospital San Juan de Dios. Son revisados los antecedentes clínicos, evaluación del neurodesarrollo, análisis de neuroimagen y se actualiza el examen neurológico.

**Resultados:** Número de pacientes: 13 (fallecidos 2); sexo femenino: 8, masculinos; edad promedio: 6,2 años (rango 1,5-10 años); neurodesarrollo: normal 6, anormal 7; circunferencia craneana: normal 11 (4 casos límite inferior p5-25), microcefalia 2; trastorno motor: síndrome piramidal: 7 casos; encefalopatía VIH: total 8 casos; tipos de encefalopatía progresiva: 2, progresiva con plateau: 1, estática: 5. Neuroimagen (TAC) normal: 5, atrofia leve: 2, atrofia moderada-severa: 1, calcificación de ganglios basales: 1, leucoencefalopatía y otros: 0.

### Conclusiones:

1. Un importante número de pacientes evoluciona con encefalopatía VIH, siendo la forma estática la predominante.
2. La clínica relevante es el retraso del neurodesarrollo asociado al síndrome piramidal.
3. La TAC proporciona excelente información referente al grado de atrofia y presencia de vasculitis cálcica.
4. El eventual compromiso de sustancia blanca debe ser evaluado con RNM cerebral.

### 14. CONVULSIONES FEBRILES EN UNA GUARDIA PEDIATRICA.

*Pujadas, C.; Hughes, S.; Majewski, J.*  
*Hospital Z.G.A.D. Evita Pueblo Berazategui; Provincia de Buenos Aires, Argentina.*

Dentro de las urgencias neurológicas las convulsiones febriles (C.F.) ocupan un lugar preponderante por lo sorprendidas y angustiantes que son para el grupo familiar del afectado.

El objetivo del presente trabajo fue evaluar la incidencia de aparición de las C.F. en la guardia de un hospital zonal general de agudos del cono urbano bonaerense, y su posterior seguimiento en el consultorio de neurología infantil.

**Material y método:** Se evaluaron los diagnósticos de consulta de guardia pediátrica durante