

SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA Y
NEUROLOGIA INFANCIA Y
ADOLESCENCIA



BOLETIN

SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA

Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA

Y ADOLESCENCIA

AÑO 5 - Nº 1 - MAYO '94

DIRECTORIO 1994 - 1995

Presidenta:	Dra. Ledia Troncoso
Vice-Presidenta:	Dra. Ximena Kelth
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

MENSAJE **CONTENIDOS** ENTRANTE

	Página
EDITORIAL	4
Mensaje del Directorio entrante	5
TRABAJOS ORIGINALES	
Caso Clínico: Lisencefalia y acidosis láctica Dra. María Eugenia López	7
Propuesta de apoyo psicológico a las unidades de Oncología. Psiquiatría de enlace Drs. Ricardo García, Soledad Herrera	11
Tratamiento dental conservador en niños portadores del síndrome de retraso mental Drs. Carmen Quijada, René Díaz, Fernando Novoa	20
REVISIONES	
Síndrome de la Tourette: Una revisión de la literatura Dra. Esperanza Habinger	23
ACTIVIDADES DE CENTROS ASISTENCIALES	
Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos, Universidad de Chile	39
PAGINA ABIERTA	
Genética Molecular: Algunas reflexiones post-Congreso Dr. Fernando Novoa Sotta	41
REVISIONES DE LIBROS Y REVISTAS	44
NOTICIAS	45

EDITORIAL

Con gran entusiasmo empezamos este 1994, que es el quinto año de nuestro Boletín desde que iniciara su circulación por la iniciativa y el esfuerzo de María de los Angeles Avaria y Gabriela Sepúlveda. Poco a poco esta necesaria forma de comunicación entre los miembros de nuestra sociedad ha ido adquiriendo mayor volumen gracias a los excelentes aportes recibidos. En este primero de tres números que editaremos este año, reunimos trabajos de alto nivel. Con el trabajo de la Dra. ME. López iniciamos una modalidad consistente en la publicación de las presentaciones realizadas en las reuniones mensuales. En estas reuniones tenemos la oportunidad de escuchar casos clínicos, estudios o revisiones en cuya preparación se invierten importantes esfuerzos y que por lo general reflejan los mejores productos de cada grupo. Es este un material de gran valor que desafortunadamente con frecuencia queda guardado en un cajón e inaccesible para un gran número de los socios. El Boletín abre sus páginas a estos trabajos en la certeza que ellos serán una fuente permanente de colaboraciones de calidad.

Dos de las publicaciones, de las Dras. Carmen Quijada y col. y Esperanza Habinger, son trabajos de ingreso a nuestra sociedad, la primera apunta a un problema de alta frecuencia y relevancia como es la solución de los problemas orodentales en la población portadora de retardo mental, la segunda nos aporta una exhaustiva revisión del Síndrome de la Tourette. Incluimos también una propuesta de Psiquiatría de Enlace dirigida a pacientes oncológicos, aporte de los Drs. García y Herrera, y finalmente una síntesis de los últimos avances en Genética Molecular de nuestro tradicional colaborador, El Dr. Fernando Novoa.

Por último damos la bienvenida al nuevo Directorio de la Sociedad, presidido por la neuróloga infantil Dra. Ledia Troncoso Azócar a quienes deseamos grandes logros durante su periodo 1994 - 1995.

MENSAJE DEL DIRECTORIO ENTRANTE

La Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia reúne a un grupo de profesionales empeñados en el estudio, investigación, comunicación, enseñanza y orientación en las esferas neurológica y psiquiátrica del ser humano en crecimiento y desarrollo. El propósito es velar no sólo por la supervivencia, traducida por ejemplo en tasas de mortalidad infantil, sino por una mejor calidad de vida y un máximo desarrollo de las potencialidades genéticas de cada individuo.

Este año nuestra sociedad cumple 22 años de vida activa, reflejando ya a un grupo consolidado, maduro y que exige nuevos desafíos en los próximos años.

Los profesionales de diferentes disciplinas que la componen, entre ellos psiquiatras, neurólogos, neurocirujanos, psicólogos, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionales, trabajadores sociales, tienen para un mismo fin tareas diferentes pero de muy estrecha relación, lo cual amerita la acción conjunta y con criterios definidos.

Para este intercambio de conocimientos y estudios, las instancias ofrecidas por nuestra sociedad se traducen en: un INFORMATIVO mensual que destaca las reuniones científicas mensuales y otras ya sean nacionales o internacionales, las actividades mensuales de los grupos de trabajo de nuestra sociedad y noticias relevantes de la directiva o de los asociados. Un BOLETIN, órgano oficial de nuestra sociedad que se editará tres veces por año, cuyo principal objetivo es ser una tribuna para las contribuciones científicas así como para discusiones atinentes a los intereses de los socios. El CONGRESO ANUAL, oportunidad única de discutir y presentar nuestra labor de los últimos meses, además de aprender sobre el tema oficial del congreso. En 1994 será Síndrome de Déficit Atencional: mitos y realidades y en 1995, Nuevas Perspectivas en Neurorehabilitación. Teniendo en consideración la diversidad de intereses de los socios, se han sumado hasta el momento al Congreso 1995 un Simposium de Neuroneonatología y otro de Neurocirugía Infantil. Además como ha ocurrido en años anteriores, estará el Simposium de Epilepsia.

Las distintas especialidades dentro de la sociedad deben ya irse definiendo con criterios de reconocimiento nacional, exigiendo su aprendizaje metódico y consideraciones académicas estándares para la calificación de especialista, donde nuestra sociedad tenga un rol importante.

Avances importantes se han hecho en Neurología Infantil y en Psiquiatría Infantil, con la participación activa de la Sociedad en las comisiones de acreditación de Conacem.

Como sociedad consolidada, debemos incorporar activamente a los colegas de provincias, ofreciéndoles labores concretas como su participación en el boletín, organización de actividades científicas en sus respectivas ciudades, además de conocer sus inquietudes y trabajos.

Desde el punto de vista internacional, es necesario recordar las visitas y contactos con colegas de otros países así como con sociedades extranjeras similares, ya que nos enriquece y nos abre nuevas perspectivas. Tenemos socios de reconocido prestigio internacional y también importantes miembros honorarios extranjeros.

Ya se han formado algunos grupos de estudios dentro de la sociedad, así el GRUPO CHILENO DE EPILEPSIA trabaja activamente en su campo con reuniones mensuales, congresos nacionales y en este momento proyectando una gran reunión internacional para 1995. El GRUPO CHILENO DE TELEVISION, nació como consecuencia del congreso anual 1992 de nuestra sociedad, se reúne en forma mensual, teniendo como tema central los efectos de la TV sobre el grupo familiar. Por último se encuentran próximos a debutar los grupos de ENFERMEDADES METABOLICAS Y DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES.

Creemos que nuestra misión como científicos, investigadores y agentes sociales es importantísima y por lo tanto requiere estar bien consolidado, ya sea con una formación individual permanente y una solidez madura como sociedad. Contamos con múltiples canales de comunicación, nuestros

colegas de provincia y de Santiago muestran creciente interés por incorporarse, nuestras relaciones internacionales tienen una fluidez creciente y los grupos de estudios trabajan con gran entusiasmo. De todo esto depende nuestro crecimiento y el ofrecer a nuestra sociedad chilena un aporte significativo en lo que atañe a la esfera psíquica y neurológica.

Dr. Tomás Mesa Latorre
Secretario

Dra. Ledia Troncoso Azócar
Presidenta

TRABAJOS ORIGINALES

LISENCEFALIA Y ACIDOSIS LACTICA: CASO CLINICO

Dra. María Eugenia López Bohner
Unidad de Neurología
Servicio Médico - Quirúrgico, Infantil
Hospital Dr. Sótero del Río

Caso Clínico: Paciente de sexo femenino, de un año de edad, con antecedentes de embarazo con síntomas de aborto en el primer trimestre y oligoamnios en el tercer trimestre. Nació por parto eutócico, pesó 2,970 Kg., midió 47 cms. y tuvo un P.C. de 33 cms. Es tercera hija, tiene dos hermanos varones sanos y padres jóvenes y no consaguíneos. Sin antecedentes familiares de patología.

Ya desde recién nacida era muy tranquila y debía ser despertada para alimentarse. Al mes y medio de edad comenzó con crisis de hipertonia generalizada y clonias multifocales frecuentes, que respondieron al tratamiento con fenobarbital en dosis habituales. El electroencefalograma EEG y el LCR fueron normales y el estudio metabólico no fue orientador.

A los tres meses de vida inició espasmos masivos que se asociaron a desconexión del medio e hipotonía. La evaluación de fondo de ojo fue normal. En el EEG electroencefalograma presentó paroxismos delta-theta de alto voltaje interrumpidos por fases de depresión y mediana riqueza de potenciales agudos asincrónicos y generalizados. El estudio metabólico mostró bicarbonato en sangre bajo, anion gap aumentado, ácido láctico en sangre de 37,6 mg/dl (N: <22 mg/dl), amonio en el límite alto y aumento leve de la glicina en la cromatografía de aminoácidos urinarios. Se trató con ácido valproico hasta dosis de 60 mg/kg sin lograr disminución de las crisis, que sí cedieron totalmente con una cura de Synacthen a los cuatro meses de vida. En el EEG a los seis meses persistían elementos agudos multifocales, pero el patrón de sueño era normal.

Los niveles de ácido láctico persistieron elevados y en el estudio de ácidos orgánicos urinarios se demostró aumento del ácido láctido, ketoglutarico y málico lo que sugirió una acidosis láctica primaria. El ácido pirúvico en sangre también estaba aumentado, manteniendo una relación láctico/pirúvico normal. La biopsia muscular mostró cambios miopáticos mínimos; se informó un leve aumento del número de mitocondrias, pero sin llegar a constituir fibras rasgadas. Desde los cuatro meses se mantiene en tratamiento con carnitina, tiamina y ácido valproico.

Ha evolucionado con normalización del ácido láctico y clínicamente sin convulsiones, aunque con retraso severo del desarrollo psicomotor (edad de desarrollo de cuatro meses), síndrome hipotónico y microcefalia (PC de 42 cms. para talla de 74 cms.).

Algunas dismorfias hicieron sospechar un genopatía: discreta sinofris, narinas antevertidas, filtrum largo pero con surco presente, labio superior fino con comisuras hacia abajo, mentón algo pequeño, dentición retrasada, orejas de forma normal pero levemente rotadas hacia atrás; cuando llora se ven algunas arrugas en la frente de disposición longitudinal.

En la tomografía axial computarizada se apreció que en la región anterior de los hemisferios cerebrales había pocos surcos y las circunvoluciones eran gruesas, en tanto en la región posterior había ausencia total de surcos (lisencefalia grado 3 de Dobyns). EL manto cortical era grueso, la sustancia blanca estaba disminuida en su cantidad y no se interdigitaba con la sustancia gris como es lo normal. Los cuernos posteriores de los ventrículos laterales estaban dilatados.

Por estas anomalías que sugerían un síndrome de Miller-Dieker, se hizo estudio cromosómico que fue normal.