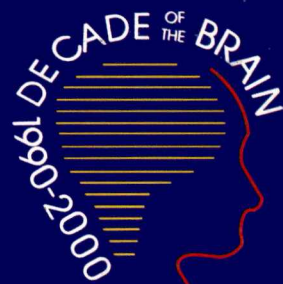


MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

"Oscar Trelles Montes"



PRIMER CURSO



INTERNACIONAL DE NEUROPEDIATRIA



LIMA, 30 y 31 de OCTUBRE

LOCAL: Auditorio del Instituto de Ciencias Neurológicas



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS
"OSCAR TRELLES MONTES"



Primer Curso Internacional de Neuropediatría

30 Y 31 DE OCTUBRE DE 1996

LIMA - PERU

COMITE ORGANIZADOR

ORGANIZADORES

Dr. Carlos ESCALANTE

Dra. Lucía RODRÍGUEZ

Dra. Patricia AIBAR

COORDINADORES

Dr. Juan ALTAMIRANO

Dra. Adriana CIUDAD

Dra. Pilar MAZZETTI

Dr. Carlos COSENTINO

Dr. Luis UCHUYA

INDICE

EXAMEN NEUROLÓGICO EN EL NIÑO	5
ELECTROENCEFALOGRAFÍA NEONATAL	7
<i>Dr. Carlos Escalante</i> Servicio de Neuropediatria del Instituto de Ciencias Neurológicas	
RESONANCIA MAGNÉTICA EN TRASTORNOS DE LA MIGRACIÓN NEURONAL	9
<i>Dr. Conrado Castro</i> Departamento de Investigaciones del Instituto de Ciencias Neurológicas	
BASES NEUROBIOLÓGICAS DE LA DISLEXIA	11
<i>Dra. Myriam Velarde</i> Patología del lenguaje del Instituto de Ciencias Neurológicas	
TRASTORNOS DE ATENCIÓN, CONDUCTA Y APRENDIZAJE	13
MIOCLONIAS Y EPILEPSIAS	13
<i>Dr. Natalio Fejerman</i> Servicio de Neuropediatria del Hospital de Pediatria Juan P. Garrahan (Argentina)	
PROBLEMAS GENÉTICOS EN NEUROPEDIATRÍA	15
<i>Dra. María Isabel Michelena</i> Servicio de Genética del Hospital Cayetano Heredia	
NEUROCISTICERCOSIS EN NIÑOS	17
<i>Dra. Lucía Rodríguez</i> Servicio de Neuropediatria del Instituto de Ciencias Neurológicas	
CONTROVERSIAS EN EL MANEJO DE LA MENINGITIS BACTERIANA AGUDA	19
<i>Dra. Patricia Campos</i> Servicio de Neuropediatria del Hospital Cayetano Heredia	
LAS EVALUACIONES DEL DESARROLLO Y DEL FUNCIONAMIENTO PSICOLÓGICO EN LA PRIMERA INFANCIA. APORTES DE LA PAIDOPSIQUIATRÍA AL EXAMEN NEUROPEDIÁTRICO	21
<i>Dr. Carlos Ochoa-Torres</i> Servicio de Paidopsiquiatria Fondation Bon-Sauveur (Francia)	
LA BIOPSIA MUSCULAR EN NIÑOS	23
<i>Dra. Adriana Ciudad</i> Servicio de Neuropatología del Instituto de Ciencias Neurológicas	
RETARDO MENTAL Y DISMORFOLOGÍA	25
<i>Dra. Bertha Gallardo</i> Servicio de Genética del Instituto de Salud del Niño	

EXAMEN NEUROLÓGICO EN EL NIÑO

Dr. Carlos Escalante

SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA DEL I.C.N.

En Neuropediatria el examen neurológico varía de acuerdo a la edad del niño que se desea evaluar. Piaget, Gesell, Brunet y Lezine, Bayley, André Thomas, Sainte-Anne Dargassies, Prechtl y Beitema, Dubowitz, Brazelton, Amiel-Tison, Flehmig y otros han contribuido a conformar los lineamientos teóricos básicos así como el diseño de escalas y técnicas destinadas a valorar las futuras potencialidades cognitivas y el comportamiento neuromotor del niño en las diferentes etapas de su vida. Existe un tipo de examen para el recién nacido a término (por ejemplo, Brazelton y Dubowitz) y para el pretérmino; otro para el lactante menor que podría aplicarse hasta los 2 o 3 años. A partir de los 3 años el examen también es diferente y en la pubertad podría semejarse con algunas variaciones al examen neurológico del adulto.

Los aspectos que se evalúan fundamentalmente son el comportamiento visomotriz, el comportamiento psicosocial, el comportamiento motor postural y el lenguaje. Es imposible tratar de interpretar el desarrollo neurológico del niño a través de uno solo de estos aspectos, como por ejemplo del lenguaje o de la conducta, aisladamente. Sólo después de hacer una síntesis de estos aspectos se procederá al examen neurológico propiamente dicho destinado a corroborar nuestras apreciaciones iniciales en busca de un compromiso piramidal, de nervios periféricos, cerebeloso, extrapiramidal, etc. La confrontación reflexiva de nuestros hallazgos contra una anamnesis detallada conducirán al médico entrenado en la patología neuropediátrica a elaborar posibilidades diagnósticas y a establecer pronósticos que deberán ser discutidos con los miembros de un equipo multidisciplinario que puede incluir al pediatra, paidopsiquiatra, genetista, psicólogo, pedagogo y terapeuta.

Los principales elementos de juicio para valorar el desarrollo neurológico en el neonato son la conservación del estado, concepto introducido, entre otros, por Prechtl y Beitema que se debe interpretar en dos sentidos; para calificar el estado

de conciencia del neonato durante y después del examen y también como su capacidad para controlar sus reacciones ante estímulos intrínsecos y extrínsecos. También son importantes la fijación y la "tracción" visual así como su capacidad para modular sus respuestas ante diversos estímulos como demostración de capacidad de adecuación al medio ambiente. Las evaluaciones seriadas, sobre todo después de las 72 horas de vida tienen mayor valor predictivo.

En el lactante menor se podrá valorar su coeficiente de desarrollo a través de su comportamiento, asumiendo que en lactante el comportamiento es el equivalente biológico de su inteligencia.

La valoración de su habilidad para la manipulación voluntaria de objetos pequeños, de cubos, la capacidad de juego y la interacción con el examinador son esenciales. La medición del perímetro cefálico, la valoración del tono axial, la desaparición y aparición de algunos reflejos, la bipedestación y la marcha son algunos de los elementos principales del examen. Alrededor de los 8 meses se presenta una etapa de excesiva timidez que dificulta el examen.

En la edad pre escolar se hacen más evidentes los problemas del desarrollo del lenguaje, es aquí donde deberá precisarse si se trata de problemas específicos del lenguaje o si son trastornos transitorios de su desarrollo. En esta etapa se evalúa también la capacidad para el dibujo, los juegos y la autonomía para alimentarse, el aseo, etc.

Posteriormente el fracaso escolar es el principal motivo de consulta, posiblemente el examen neurológico clásico con alguna variaciones pueda ser utilizado; en esta etapa el intercambio de información con los profesores, las pruebas psicológicas y neuropsicológicas son de invaluable ayuda para el diagnóstico y el establecimiento de estrategias racionales de terapia.

ELECTROENCEFALOGRAFÍA NEONATAL

Dr. Carlos Escalante

SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA DEL I.C.N.

La electroencefalografía neonatal se inició con los primeros registros electroencefalográficos en recién nacidos que hizo LOOMIS en 1938. Posteriormente, entre 1951 y 1965 DREYFUS-BRISAC y MONOD hicieron las descripciones modelos del electroencefalograma del neonato a término y pre término.

Se reconoce a ASERINSKY y KLEITMAN en 1955 la descripción cíclica del sueño del recién nacido.

Basados en los trabajos clásicos de los autores anteriormente mencionados, la electroencefalografía neonatal se ha seguido aplicando sin perder validez, frente al desarrollo de otras tecnologías de exploración funcional y de diagnóstico por imágenes de creciente aplicación actual, como elemento indispensable para delimitar la normalidad del **estado funcional** del cerebro, determinar el grado de maduración cerebral de acuerdo a la edad cronológica, detectar patología y establecer pronóstico.

Se utiliza el electroencefalógrafo convencional, reservando 2 o 3 canales para el registro de la respiración, el electrocardiograma y la electromiografía. Es decir, se trata de registros

poligráficos que permiten hacer el análisis funcional de la maduración cerebral tanto en vigilia como durante las diferentes etapas del sueño, en cada una de las cuales se deberá reconocer un patrón particular.

El ciclo de sueño de un neonato tiene una duración de 40 a 60 minutos.

El técnico electroencefalografista tiene un papel importante durante el registro ya que no sólo deberá operar su máquina si no que deberá anotar constantemente los cambios clínicos y neurofisiológico que indiquen los estados y las etapas del sueño, así como los elementos productores de artefactos durante la vigilia, que son guías indispensables para la óptima interpretación de un registro.

Los registros seriados pueden poner de manifiesto una evolución favorable o desfavorable, muchas veces más precoz y precisamente que mediante el examen clínico debido a que en ciertas condiciones el neonato está bajo monitoreo cardíaco, con vías de hidratación, sondas de alimentación y/o respiradores, lo que limita sensiblemente las posibilidades del examen clínico.

RESONANCIA MEGNÉTICA EN TRASTORNOS DE MIGRACIÓN NEURONAL

Dr. Conrado Castro Magluff

DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIONES DEL I.C.N.

Entre las semanas 8 y 16 de la gestación, los neuroblastos formados en la matriz germinal periventricular comienzan a migrar hacia la superficie cortical, empleando el camino que fibras gliales, entre la matriz y la corteza, les sirven a manera de guía.

Los neuroblastos al llegar a la corteza cerebral forman las 6 capas y emiten axones y dendritas. Por lo tanto, la correcta arquitectura de la corteza giraencefálica que caracteriza al ser humano depende a la correcta formación y ubicación de las neuronas como de sus conexiones.

Si los neuroblastos en su recorrido son detenidos, quedan focos heterotópicos de sustancia gris, bien a nivel periventricular, en sustancia blanca u ocasionando trastornos del patrón cortical.

La falta de desarrollo de las capas corticales y la pobre organización de las neuronas conducen a un engrosamiento cortical y formación incompleta de las circunvoluciones, dando cuadro de agiria o lisencefalia. Si las circunvoluciones son anchas, recibirán el nombre de paquigiria.

Estos fenómenos como otros semejantes provocan secundariamente el menor desarrollo axonal, observándose menor cantidad de sustancia blanca entre la pared ventricular y la capa cortical.

En algunos casos cuando los neuroblastos alcanzan la superficie cortical, pero se produce necrosis laminar de la quinta capa se forman numerosas circunvoluciones pequeñas que reciben el nombre de polimicrogiria.

Cuadros más severos por agresión intensa

de la matriz germinal podría llevar el desarrollo del cerebro a una anomalía de tipo esquisencefálica o bien a displasias como la septo óptica. Otros menos severos, a las aplasias corticales focales. Dentro de la etiopatogenia, se ha planteado el fenómeno vascular isquémico como el más frecuente, talvés el más severo originaría la hidranencefalia. Probablemente, la causa esté en una interacción entre factores genéticos con susceptibilidad a determinados factores ambientales.

La reabsorción de tejido lesionado y gliosis escasa y restos disgenéticos lleven la lesión a una porencefalia, la que tiene características de quiste unido al sistema ventricular, a veces comunicándose con la corteza.

Dependiendo de la intensidad y la extensión de los trastornos de migración neuronal se observarán diferentes manifestaciones clínicas como: síndrome convulsivo, debilidad mental, trastorno de procesos cognitivos y del comportamiento. Y en otros casos, ninguna.

La resonancia magnética por ser multiplanar, por la alta resolución y la variedad de protocolos, permite aproximarse en la caracterización de los tejidos, definiendo claramente la sustancia gris y la blanca.

Los protocolos T1 permite tener un concepto global de la morfología del encéfalo, siendo el primer Echo del T2, la magnetización transversa y el FLAIR, los que mejor contribuyen a la definición del área periventricular. Los cortes milimétricos con protocolos en gradiente tipo volumen, también son necesarios para los casos de menor extensión y para la reconstrucción.

BASES NEUROBIOLÓGICAS DE LA DISLEXIA

Dra. Myriam Velarde I.

PATOLOGÍA DEL LENGUAJE DEL I.C.N.

La dislexia específica de evolución es el trastorno que se manifiesta por la dificultad en aprender a leer a pesar de una instrucción convencional, inteligencia adecuada y oportunidad socio-cultural. Es dependiente sobre todo de una dificultad cognoscitiva fundamental, la cual es frecuentemente de origen constitucional (Genético).

Desde que la dislexia fue identificada hubo la hipótesis de las malformaciones estructurales; pero recién en el año 1968 que el cerebro de un disléxico es examinado microscópicamente.

En la actualidad *Galaburda* y colaboradores han examinado desde 1979 a 1990 los cerebros de 5 varones y 3 mujeres disléxicos. Los hombres variaban entre los 20 y 56 años y las mujeres era de 20, 36 y 88 años de edad.

En los varones las anomalías consistían en:

— Nidos de neuronas en la capa I (ectopías), desorganización de las capas corticales (displasias) y anormalidades vasculares.

Las neuronas ectópicas estaban generalmente en los territorios que bordean la zona perisilviana y vascular anterior y más en el hemisferio izquierdo que en el derecho. Además tenían pequeños giros y surcos (microgira).

Los cerebros de las mujeres mostraban infartos corticales mielinizados con pérdida de neuronas gliosis y mielinización de las cicatrices afectando la zona perisilviana, el borde arterial cerebral (arteria cerebral media y anterior).

La presencia de mielina en las cicatrices sugerían que la injuria había sido echada al segundo o tercer año de vida post natal.

Los 5 varones y las 3 mujeres mostraban simetría en los planos temporales, y no sólo eran iguales en tamaño, sino también en grosor.

En los cerebros de control el 85% era

asimétrico y generalmente hacia el lado izquierdo. Sólo el 15% tenía el plano de igual tamaño en ambos lados.

Las investigaciones realizadas en el laboratorio del Dr. Galaburda sirven para ver los siguientes aspectos:

- 1.- los desórdenes del aprendizaje se producen durante el desarrollo del cerebro y tienen substratos anatómicos;
- 2.- los desórdenes del aprendizaje están asociados con las anomalías del dominio cerebral y asimetría cerebral;
- 3.- los desórdenes del aprendizaje están asociados con las anomalías de la función y desarrollo inmunológicos;
- 4.- las anomalías de función y desarrollo inmunológico están asociadas con las anomalías de dominio cerebral y anomalías de asimetría cerebral;
- 5.- las hormonas sexuales, especialmente la testosterona tienen efectos en la asimetría y dominio cerebrales y en el desarrollo inmunológico; y
- 6.- éstos son rasgos biológicos que pueden ser observados tanto en humanos como en animales seleccionados.

La investigación señala un modo recesivo autosómico de herencia y muchos locus candidatos se encuentran actualmente bajo análisis. La etiología genética de las anomalías menores del desarrollo cerebral es un punto importante. Los efectos anormales de la conducta en las malformaciones pueden modificarse por el enriquecimiento del medio ambiente, y algunos de los cambios anatómicos pueden mejorar por el uso adecuado de agentes neuroprotectores.

Lo que se desea es detectar en forma precoz estas anomalías en cerebros vivos a fin de

identificar a niños en riesgo de presentar alteraciones de conducta, identificar al gen responsable de la cascada de los eventos, del desarrollo y que se origina la producción de las ectopías de una capa cortical observadas en los cerebros disléxicos. El descubrimiento de dicho gen puede servir para

identificar a niños en riesgos, con desventaja fonológicas y predisposición a tener dificultad en el aprendizaje de la lectura antes de que vaya al colegio.

Asimismo, detectar malformaciones en sujetos vivos mediante el uso de la resonancia magnética de alta resolución.

TRASTORNOS DE ATENCIÓN, CONDUCTA Y APRENDIZAJE

Dr. Natalio Fejerman

SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA DEL HOSPITAL
DE PEDIATRÍA JUAN P. GARRAHAN (ARGENTINA)

1) TRASTORNOS DE ATENCIÓN, CONDUCTA Y APRENDIZAJE

En los últimos años se ha impuesto la nomenclatura de la Asociación Psiquiátrica Norteamericana (DSM III-R 1987, DSM IV, 1994) para reconocer una serie de trastornos del desarrollo que incluíamos bajo la denominación de Disfunción Cerebral Mínima. Se trata de los trastornos con déficit atencional (ADD), el déficit atencional asociado a hiperkinesia (ADHD), los trastornos en habilidades motoras, los trastornos en el desarrollo del lenguaje y los trastornos del aprendizaje.

Se han de desarrollar los criterios de ubicación nosológica, diagnóstico y tratamiento de estas patologías que son tan frecuentes en la práctica neuropediátrica.

2) MIOCLONÍAS Y EPILEPSIAS

Se revisan las asociaciones posibles entre fenómenos mioclónicos, encefalopatías evolutivas

y no evolutivas y síndromes epilépticos. Esto permite distinguir cinco grupos de afecciones:

- 1) Mioclonías sin encefalopatía ni epilepsia.
- 2) Encefalopatías con mioclonías no epilépticas.
- 3) Encefalopatías progresivas con crisis mioclónicas epilépticas.
- 4) Encefalopatías epilépticas con crisis mioclónicas.
- 5) Epilépsias mioclónicas.

En cada uno de estos grupos se reconocen varias entidades pero señalo como ejemplos: Las mioclonías benignas del lactante en el grupo 1, el síndrome opsoclono-mioclono en el grupo 2, la lipofuccionosis ceroides neuronal en el grupo 3, ciertas formas de Síndrome de West y de Lennox-Gastaut en el grupo 4 y las epilépsias mioclónicas del lactante y del adolescente en el grupo 5.

PROBLEMAS GENÉTICOS EN NEUROPEDIATRÍA

Dra. María Isabel Michelena

SERVICIO DE GENÉTICA DEL HOSPITAL
CAYETANO HEREDIA

Se considera actualmente que la mayor parte de las enfermedades neurológicas de la niñez tiene una etiología genética, que es importante determinar, y que se puede clasificar en algunas de las siguientes categorías: (1) alteración cromosómica; (2) mutación génica (entre las que tienen papel preponderante, los errores congénitos del metabolismo); (3) determinación multifactorial y (4) la llamada herencia atípica o no tradicional.

En los últimos años el diagnóstico de las enfermedades neurogenéticas ha ido evolucionando desde el puramente clínico, a la posibilidad de hacer un examen cromosómico cada vez más detallado, y luego a la de acceder directamente al gen.

Este acceso a la posibilidad de estudiar y "manipular" el ADN es una verdadera revolución que está refinando nuestros conceptos y clasificación de las enfermedades neurológicas, tendiendo a definir cada una de ellas más en

función del genotipo que del fenotipo, y permitiendo un conocimiento más profundo de la fisiopatología de cada entidad nosológica. Los beneficios de estos adelantos son obvios: En primer lugar, el conocer el defecto genético causante permite un pronóstico más preciso. En segundo lugar, es el primer paso para plantear una posible terapia génica que iría a la raíz de la enfermedad, posibilidad que actualmente es muy restringida, pero que constituye la mayor esperanza para el futuro. En tercer lugar, un diagnóstico exacto, sienta las bases para la prevención, cuyo punto de partida es el consejo o asesoría genética.

El neuropediatra y el genetista, en estrecha colaboración, están obligados a utilizar todos los recursos disponibles para obtener el diagnóstico más exacto posible en cada uno de sus pacientes, lo que redundará en un pronóstico más preciso, en una conducta terapéutica más efectiva y en el adecuado consejo genético a la familia.

NEUROCISTICERCOSIS EN NIÑOS

Dra. Lucía Rodríguez Miranda

SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA DEL I.C.N.

Pocas series de niños con Neurocisticercosis han sido reportadas y los niños menores de 5 años de edad representan casi 2 a 3 % de casos en grandes series en la literatura.

Esta enfermedad parasitaria ampliamente extendida en el mundo, tiene una alta prevalencia en Latinoamérica, África y países asiáticos. Usualmente es transmitida en alimentos contaminados y por el ciclo ano-mano-boca.

El pleomorfismo de la enfermedad depende de la localización y número de quistes, del estado biológico del parásito y de la respuesta inmunológica del huésped.

La mayoría de niños con Neurocisticercosis se presentan con crisis convulsivas como manifestación de inicio, estas pueden ser focales o generalizadas, la cefalea, hipertensión endocraneana y meningoencefalitis también fueron observadas. Algunas series dan un predominio de la enfermedad en el sexo femenino en una relación de 2 a 1, hallazgo encontrado también en adultos, proponiéndose un factor endocrino para esta diferencia. Dentro del grupo pediátrico los casos se incrementan con la edad.

Se han propuesto clasificaciones tomando en consideración la localización de los quistes, el estado biológico del parásito y el cuadro clínico. La forma parenquimal de quiste único es la más frecuente en niños.

El diagnóstico debe ser confirmado con estudios de laboratorio y de neuroimágenes. El estudio de L.C.R. es inespecífico, puede mostrar pleocitosis linfocitaria y eosinofílica. El inmunoblot es la prueba inmunológica de elección, es 100% específica y tiene una sensibilidad superior a otra prueba, es mucho más sensible en muestras de suero que en L.C.R..

El examen de heces para investigar huevos y parásitos es extremadamente importante, no solo para el paciente sino también para identificar

portadores y permitir la prevención.

El estudio de neuroimágenes ya sea por tomografía o resonancia proporciona valiosa información. En general la TAC y RMN son equivalentes para detectar quistes o granulomas de la forma parenquimal, son casi equivalentes para la forma subaracnoidea de localización supratentorial, en contraste para la localización infratentorial, la forma intraventricular y espinal la RMN es generalmente superior.

El abordaje terapéutico debe ser individualizado en cada paciente. La decisión de la terapia cisticida específica depende del número de quistes, si éstos son viables y su localización. Se benefician del tratamiento niños que tienen quistes múltiples, viables, aquellos que tienen meningitis aguda o evidencia de hipertensión endocraneana. Las drogas usadas incluyen albendazol y praziquantel. El albendazol parece ser muy superior en términos de resolución del quiste y mejoría clínica, y en nuestro medio agregamos otra ventaja que es su bajo costo. El uso de dexametasona es útil como terapia adjunta para disminuir la respuesta inflamatoria producida por la destrucción del parásito. La medicación anticonvulsivante debe ser dada en forma concomitante y la suspensión de ésta dependerá de la evolución. Se recomienda seguimiento y controles por imágenes seriados.

En el servicio de Neuropediatría del Instituto de Ciencias Neurológicas se registraron 21 casos de Neurocisticercosis entre los años 89 y 95. La mayoría de niños debutaron con crisis convulsivas, hubo predominio de sexo masculino y el mayor porcentaje de casos estuvieron entre los 9 y 16 años. El diagnóstico fue confirmado por estudio tomográfico y/o resonancia magnética y Western Blot en suero y L.C.R. La forma clínica más frecuente fue la parenquimatosas como quiste único, sólo un caso tuvo dilatación ventricular. Cuando fue necesario dar tratamiento se usó el albendazol asociado a dexametasona.

CONTROVERSIAS EN EL MANEJO DE MENINGITIS BACTERIANA AGUDA

Dra. Patricia Campos

SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA DEL HOSPITAL
CAYETANO HEREDIA

1. USO DE ESTEROIDES EN MEC BACTERIANA AGUDA.

Los agentes anti-inflamatorios sobre todo la Dexametasona, luego de muchos estudios ha probado ser eficaz en niños bloqueando la respuesta inmune, previniendo la conversión de ácido araquidónico en prostaglandinas por inhibición de la actividad de la ciclooxigenasa. El efecto no ha sido demostrado en neonatos ni en adultos y es eficaz sobretodo en caso de infección por hemóphilus y por neumococo. Ultimamente se postula dosis menores y menores tiempos para su uso.

2. TERAPIA ANTIBIÓTICA, TIEMPO, MEDICAMENTO DE ELECCIÓN,

VALOR DEL USO DE LA VÍA ORAL.

La terapia a emplearse debe ser precoz y de efecto bactericida. La elección inicial del ATB debe ser de acuerdo a edad y resultados del LCR. Debe considerarse modificación de terapia con germen aislado. Tiempo mínimo debe ser de 10 días. El uso de la vía oral debe limitarse a pacientes con evolución francamente favorable.

3. INDICACIÓN DE IMÁGENES.

Debe solicitarse en todo paciente en quien se sospeche complicación inmediata tal como: vasculitis, colección subdural, edema cerebral, hidrocefalia, absceso. La decisión quirúrgica dependerá de lo encontrado y del estado del paciente.

LAS EVALUACIONES DEL DESARROLLO Y DEL FUNCIONAMIENTO PSICOLÓGICO EN LA PRIMERA INFANCIA: APORTES DE LA PAIDOSIQUIATRÍA AL EXAMEN NEUROPEDIÁTRICO.

Dr. Carlos Ochoa-Torres

SERVICIO DE PAIDOPSIQUIATRÍA FONDATION
BON-SAUVEUR (FRANCIA)

Actualmente una colaboración pluridisciplinaria, sobre todo entre la Paidopsiquiatría y la Neuropediatría, por ejemplo en los exámenes clínicos, es muy importante. Vemos que un seguimiento del desarrollo del niño puede hacerse, además de ver la integridad neuroanatómica y neurofisiológica, observando la utilización funcional cualitativa a nivel de las capacidades y competencias en las interacciones y las comunicaciones con su entorno, sobre todo familiar.

Las escalas o pruebas de desarrollo utilizadas en psicología infantil, especialmente en la primera infancia, son variadas pero podríamos mencionar las siguientes:

* **Las escalas derivadas de los trabajos iniciales de Gesell:**

– *Las escalas de Bayley sobre el Desarrollo del Niño*, utilizado principalmente en los países anglo-sajones. Está compuesta de la escala mental, la escala psicomotora y la observación de la conducta del lactante.

Se utiliza en los niños de 2 a 30 meses de edad.

– *El test de Brunet y Lezine*, conocido en los países francófilos. Evalúa 4 sectores del desarrollo: motor y postural, verbal, la adaptación y la conducta en relación a los objetos y las relaciones interpersonales. Sus resultados se expresan en Cociente del Desarrollo Global. Se aplica en niños de 1 a 30 meses de edad.

* **Las escalas piagetianas, evaluando el desarrollo cognoscitivo:**

– *Test de Uzgis y Hunt*

– *Test de Casati y Lezine*

Ambas tienen una cierta similitud, siendo la segunda utilizada en los países de habla francesa. Ellas tratan de situarse en la jerarquía de los sectores de desarrollo cognoscitivo sensoriomotor. Se utiliza en los primeros 24 meses de edad.

* **La escala de Brazelton sobre la Evaluación de la Conducta Neonatal:**

Realizada por el Profesor Brazelton, pediatra-neonatólogo y paidopsiquiatra, para evaluar los bebés en los primeros 28 días luego del nacimiento. Esencialmente hay un aspecto neurológico pero se insiste en la observación de la conducta y las interacciones.

* **Las evaluaciones del desarrollo de los afectos y de los esquemas de interacción: Diferentes categorías de afectos pueden identificarse tempranamente en los lactantes.**

– *El Sistema de Observación de Greenspan y Lieberman.*

– *La Evaluación relacional temprana padres-niño, etc.*

LA BIOPSIA MUSCULAR EN NIÑOS

Dra. Adriana Ciudad

SERVICIO DE NEUROPATOLOGÍA DEL I.C.N.

La biopsia muscular es un procedimiento relativamente simple tanto en niños como en adultos. Sin embargo, al desconocerse algunos datos y procedimientos como sitio de donde se obtuvo el fragmento muscular, edad y sexo del paciente, por ejemplo, se malinterpretan hallazgos y se deja de obtener datos de importancia para el diagnóstico. Lo mismo puede ocurrir al estudiar una biopsia de músculo contraído o mal orientado o perderse material por no realizar las técnicas adecuadas. En niños esto es más dañino pues al demorar más tiempo se deja de realizar procedimientos de rehabilitación, tratamiento o consejo genético que debieron realizarse precozmente.

Sea por el método cerrado utilizando agujas

especiales o abierto con escisión quirúrgica, el músculo elegido para la biopsia debe ser el que presente sintomatología clínica de debilidad, dolor espontáneo o al ejercicio, o manifestaciones electrofisiológicas o de laboratorio, especialmente enzimas séricas. El músculo elegido no debe estar muy atrófico o haber tenido trauma accidental o quirúrgico previo. En estas circunstancias se seguirán procedimientos adecuados de extracción, manipulación, fijación, coloración, etc., sea para microscopia óptica o electrónica. Se revisarán estas condiciones y los mejores métodos de estudio de la biopsia muscular para tipos de fibras, estado de miofibrillas, proceso de oxidación-reducción, estado de las mitocondrias, etc.

RETARDO MENTAL Y DISMORFOLOGÍA

Dra. Bertha Gallardo

SERVICIO DE GENÉTICA DEL I.S.N.

La dismorfología es el término acuñado por David Smith para el estudio de las malformaciones congénitas en el ser humano.

De cerca de 5,000 cuadros dismórficos conocidos un 30% cursa con retardo mental. Muchas veces en la consulta genética nos encontramos con niños con retardo mental que han sido estudiados exhaustivamente (EEG, TAC, Resonancia Magnética), en busca de una probable causa, sin lograrlo. Al evaluarlos podemos reconocer cuadros dismórficos conocidos en los que el retardo constituye parte de la historia natural de la enfermedad.

Para el reconocimiento de estos cuadros una adecuada historia clínica es indispensable: los antecedentes familiares, la historia de la gestación, el parto, el desarrollo psicomotor, el estado de salud seguido de un examen clínico minucioso que permita detectar anomalías mayores y menores.

El aforismo que dice que la presencia de 2 malformaciones menores y una mayor o 3 malformaciones menores significan la presencia de retardo mental hasta que no se demuestre lo contrario es cierto en muchos casos. Existen cuadros con múltiples anomalías como el Síndrome de Goldenhar, Síndrome Treacher Collins que no presentan retardo mental a pesar de tener malformaciones visibles sin que ello niegue lo anterior.

Para el adecuado diagnóstico, integramos nuestros conocimientos, con la literatura pertinente y los exámenes auxiliares (cariotipo, Rayos X, bioquímicos, génicos, DNA). La identificación lo más precisa posible de cuadros que presentan retardo mental es importante para evitar gastos innecesarios para el pronóstico, el conocimiento de la historia natural de la enfermedad y para un adecuado consejo genético familiar.