

7 no necesitaron medicamentos al comenzar las clases en 01/09/2012. Sus promedios de puntuación de la IA e HI fueron antes y después del entrenamiento 7.88 y 7.55 y 5.53 y 5.53. De los 9 controles que no jugaron ajedrez, 7 necesitaron regresar a sus medicamentos al comenzar las clases (01/09/2012) y 2 no necesitaron psicoestimulantes. El grado de mejoría de la IA e HI fue estadísticamente significativo en el grupo que jugó ajedrez ($p=0.013$ y 0.002 , respectivamente). **Conclusiones:** Recomendamos que los pacientes de 12 o más años con TDAH-C exitosamente tratados con psicoestimulantes aprendan y jueguen ajedrez con un instructor al menos 3 veces a la semana durante el receso de la escuela ya que, aunque la muestra es pequeña, 78% no tuvo que ser tratado con psicoestimulantes.

9TL. ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI RECEPTORES NMDA: DESCRIPCIÓN DE 6 CASOS PEDIÁTRICOS EN CHILE. Erazo R,¹ González J,² Devaud C,¹ Gayoso C,³ Riffo C,³ Dalmau J.⁴ ¹Clinica Alemana, ²Hospital Antofagasta, ³Hospital Luis Calvo Mackenna, ⁴Laboratorio Inmunología Barcelona; Santiago, Chile.

Antecedente: La encefalitis subaguda por anticuerpos anti receptores de N-metil-D- aspartato (NMDAR) es una entidad reconocida inicialmente en adultos, especialmente como cuadro paraneoplásico en mujeres jóvenes portadoras de tumores ováricos. El año 2007 se describió esta entidad en niños, no asociada a tumores. Se caracteriza por inicio insidioso de trastornos psiquiátricos, movimientos anormales, crisis y regresión psicomotriz que evoluciona generalmente a la mejoría en un período de 3 a 6 meses, con ayuda de medicación inmuno-moduladora. **Serie de Casos Clínicos:** Se describen 6 casos pediátricos diagnosticados en Chile entre los años 2009-2013, 5 varones, edad =2-11 años (promedio=5). Estudio de anticuerpos: Laboratorio de Inmunología de Filadelfia y Barcelona. Los 6 niños tuvieron cuadro de compromiso conductual durante 1 a 2 meses antes de sospecharse el diagnóstico de encefalitis. **Signos clínicos:** agitación psicomotora= 6/6, pérdida de lenguaje 6/6, alucinaciones visuales=6/6, movimientos anormales 6/6, compromiso de conciencia 4/6 y crisis epilépticas 3/6. **Exámenes:** Resonancia cerebral normal=6/6, LCR histoquímico= normal 6/6 Bandas oligoclonales positivas = 2/6 SPECT alterado= 4/4 EEG alterado= 6/6, anticuerpos anti NMDAR positivos= 6/6. **Tratamiento:** Metilprednisolona EV bolos por 5 días =6/6, IG 2grs/kg= 3/6. **Evolución:** Mejoría completa en 3 a 5 meses. Recidivas=1. **Conclusión:** La encefalitis por anticuerpos anti NMDA es un cuadro no infrecuente en pe-

diatría y como ocurrió con nuestros niños, se confunde inicialmente con trastorno conductual/psiquiátrico lo que motiva el retraso del diagnóstico. La asociación de movimientos anormales permite sospechar más precoz esta encefalitis y administrar los tratamientos en forma más oportuna.

10TL. MANIFESTACIONES NEUROLOGICAS EN UNA POBLACION DE PACIENTES CON FENILCETONURIA. Campistol J, González J, Gassió R, Lambruschini N, Vilaseca MA. Unidad Seguimiento de la PKU; Hospital Universitari Sant Joan de Déu; Barcelona, España.

Antecedente: La Fenilcetonuria (PKU) es una enfermedad metabólica debida al déficit de fenilalanina hidroxilasa. Diagnosticada precozmente mediante el cribado y tratada tiene una evolución excelente. El diagnóstico tardío comporta una serie de complicaciones neurológicas graves y muchas veces irreversibles. **Objetivo:** Investigar las manifestaciones neurológicas en relación a la edad del diagnóstico y el control dietético de un grupo de pacientes con PKU seguidos en la Unidad. **Metodología:** Estudio retrospectivo de los pacientes PKU seguidos en nuestra unidad desde 1985 a 2010. Registro de los pacientes con PKU en una base de datos analizando el nivel intelectual, mediante estudio estadístico (SPSS, versión 19.0). **Resultados:** 121 pacientes PKU incluidos (edad media 16.0 a, rango 1 mes -46 a). 76% con diagnóstico precoz (12.4% PKU suave, 19% moderada y 68.6% clásica). 88.4% tratados con una dieta restrictiva en Phe y 11.6% con BH4. El 97.7% de los pacientes PKU de diagnóstico precoz tenían un CI normal. El 24 % de los pacientes PKU tenían un diagnóstico tardío. En la serie el 46.3% de estos pacientes presentaba retardo mental, el 28.5% CI borderline y solamente el 25% CI normal. **Conclusiones:** Los resultados demuestran el impacto del diagnóstico precoz de los pacientes con PKU y la necesidad de iniciar rápidamente una dieta y los controles en una unidad de seguimiento. Curiosamente no todos los pacientes con PKU de diagnóstico tardío manifestaban retardo mental.

11TL. ASOCIACIÓN DE MELANOCITOSIS DÉRMICA CON GANGLIOSIDOS TIPO 1. Cibils L, Medici C, Espinel F, Lemes A, Cerisola A, Gonzalez G. Cátedra de Neuropediatría, Centro Hospitalario Pereira Rossell; Montevideo, Uruguay.

Antecedentes: Las enfermedades lisosomales se caracterizan por la acumulación en los lisosomas de metabolitos parcialmente degradados, insolubles. La Gangliosidosis Tipo 1 (GM1) es una enfermedad lisosomal severa con marcado