



Boletín

Sociedad de

Psiquiatría y

Neurología de la

Infancia y

Adolescencia

Año 9

Nº 1

Marzo 1998

ISSN 0717-1331

BOLETIN
SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA
Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA
Y ADOLESCENCIA

AÑO 9 - Nº 1 - MARZO 1998

ISSN 0717-1331

DIRECTORIO 1997 - 1999

Presidente:	Dr. Jorge Förster
Vicepresidente:	Dr. Ricardo García
Secretaría:	Dra. Patricia Urrutia
Tesorera:	Dra. Anahi 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. Isabel López
Comité Editorial:	Dra. Freya Fernández Psic. Gabriela Sepúlveda Fgo. Marcelo Díaz Dr. Ricardo García Dra. Perla David
Secretaría:	Sra. Carolina Martínez

**BOLETIN
SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA
Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA
Y ADOLESCENCIA**

AÑO 9 - Nº 1 - MARZO 1998

ISSN 0717 - 1331

CONTENIDOS

	Página
TRABAJOS ORIGINALES	
Estudio descriptivo de adolescentes atendidos en una Unidad de Salud Mental de un Consultorio de Atención Primaria entre 1986 Y 1992. <i>Dr. Arturo Roizblatt S.; Psic. Andrea Stutman Z.; Marcela Flores E.; Alicia Figueroa M.; Susana Henríquez G.; Sergio Galano T.</i>	3
El cuestionario de Conners y los trastornos hiperkinéticos <i>Drs. Genáio Alves Barbosa, Mardonio Rique, Adriana De Andrade Gaiao</i>	8
REVISIONES	
Espectro Autista <i>Drs. Carmen Quijada G. y Perla David G.</i>	22
Síndrome de Landau-Kleffner: Revisión de la literatura <i>Drs. Perla David G., y Carmen Quijada G.</i>	29
Efectos reproductivos de los errores innatos del metabolismo <i>Dra. Ana C. Flandes J.</i>	35
Síndrome Alcohol Fetal <i>Dra. Francesca Solari B.</i>	40
CONTRIBUCIONES	
Relación madre-hijo inicial: Apego ¿ficción o realidad? <i>Dr. Fernando Pinto L.</i>	49
REUNIONES Y CONGRESOS	51
NOTICIAS	51
SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES	52

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE ADOLESCENTES ATENDIDOS EN UNA UNIDAD DE SALUD MENTAL DE UN CONSULTORIO DE ATENCION PRIMARIA ENTRE 1986 Y 1992

Dr. ARTURO ROIZBLATT S.*; Psic. ANDREA STUTMAN Z.** MARCELA FLORES E.**;
AILICIA FIGUEROA M.*; SUSANA HENRIQUEZ G.*; SERGIO GALANO T.*

* Departamento de Psiquiatría, Facultad de Medicina, Campus Oriente, Universidad de Chile.

** Unidad de Salud Mental, Consultorio Hernán Alessandri.

Resumen

Se describe la información demográfica, distribución de diagnóstico y lugar de derivación de 685 adolescentes atendidos en una Unidad de Salud Mental, en un Consultorio de Atención Primaria, en Santiago de Chile. En cuanto a sexo, 59,42 % correspondió a mujeres y 40,6% a hombres. El promedio de edad fue 15,46 años (D.S.=1,63). El 62,32 % fue derivado por la orientadora del establecimiento educacional, llamando la atención la poca derivación dentro del consultorio. Desde Medicina se derivó a 11,7% de los adolescentes, y desde Pediatría sólo a un 2,3%. El 53,9% de los consultantes vivía con ambos padres y 29% eran hijos de matrimonios separados. Dentro de los motivos de consulta destacan: 72,3% de problemas familiares y 68,3% de problemas escolares. Los diagnósticos más frecuentes fueron: problema paterno-filial en 25,8%, y trastornos adaptativos mixtos en 24,4%. Se concluye la necesidad de mejorar el sistema de derivación dentro del consultorio, y de enfatizar mecanismos preventivos y de detección precoz de los problemas de los adolescentes, tanto a nivel escolar como familiar. Del mismo modo, se hace necesario desarrollar técnicas, y que al ser entregadas a los adolescentes, mejore en ellos los mecanismos para enfrentar sus conflictos.

Palabras Clave: salud mental; adolescentes.

Introducción

En Chile, en las dos últimas décadas, se ha observado preocupación por los problemas psicológicos del niño y del adolescente, lo que se corrobora en varios estudios realizados al respecto (1,2,3,4,5,6,7).

Esta preocupación puede explicarse porque los

desórdenes mentales en niños y adolescentes son frecuentes, generalmente crónicos, y precursores de trastornos en la edad adulta (19). Así, la sintomatología psiquiátrica en la edad juvenil, no tiende a remitir espontáneamente, sino que se consolida y detiene para configurar un desorden mental en la adultez (9,13, 14,15,16,18). Por otro lado, entre el 7 y el 10% de las consultas de adolescentes en nivel primario de atención, corresponden a desórdenes psiquiátricos según lo encontrado en diversos estudios (8,9,10). En Chile los desórdenes psiquiátricos son la primera causa de consulta (22,8 - 27%) en una Unidad de Adolescencia (11,12). Sólo una pequeña parte de los niños con trastornos psicológicos, están en contacto con algún servicio capacitado para solucionar sus problemas (16,17).

El estudio de los patrones de distribución de estas enfermedades en el tiempo, pueden ayudar a mejorar los servicios de salud mental de niños y adolescentes, mediante el entendimiento creciente de las causas, desarrollo, y curso de los trastornos psiquiátricos. La investigación epidemiológica de psicopatología infantil y del adolescente puede proporcionar información acerca de necesidades, disponibilidad, y efectividad de los servicios.

En la presente investigación, los autores describen información demográfica, distribución de diagnóstico y lugar de derivación, de los adolescentes atendidos en una Unidad de Salud Mental, en un Consultorio de Atención Primaria en Santiago de Chile.

Material y Método

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo,

de 685 fichas clínicas correspondientes a adolescentes (12 a 18 años), consultantes en la Unidad de Salud Mental del consultorio Dr. Hernán Alessandri, de la comuna de Providencia, Santiago de Chile, entre los años 1986 y 1992. Se obtuvo los siguientes datos: edad, sexo, escolaridad, lugar de derivación, situación familiar, motivo de consulta y diagnóstico. Los resultados de la tabulación y análisis de la información obtenida se detallan a continuación.

Resultados

De un total de 685 fichas analizadas, 407 (59.4%) correspondía a pacientes de sexo femenino y 278 (40.6%) a pacientes de sexo masculino. (Tabla I).

El promedio de edad fue de 15.5 años (D.S.=1.63), encontrándose el mayor número de pacientes entre los 15 y 17 años de edad.

En cuanto al nivel escolar cursado por los pacientes al momento de consultar, la mayoría de los individuos cursan algún nivel de enseñanza media, siendo III Medio el nivel de mayor frecuencia, con un total de 159 adolescentes (23.2%).

Sólo 369 (53.9%) adolescentes consultantes vivían con ambos padres, por lo tanto, 316 menores (46.1%) vivían en un hogar donde faltaba uno o ambos padres (por lo general el padre). Otro hallazgo fue que en un 29% de los casos, los padres se encontraban separados. (Tabla I).

En relación a la fuente de derivación, de los 685 adolescentes atendidos, 427 (62.3%) son referidos por la orientadora del establecimiento educacional al cual pertenecen, en contraste con los que consultan espontáneamente, que alcanzan solamente a 13 (1.9%). Llama la atención la poca derivación dentro del consultorio, de un servicio a otro, especialmente desde Pediatría (Tabla II). Entre los motivos que llevan a estos adolescentes a consultar, destacan los 495 (72.3%) jóvenes motivados por problemas familiares, en segundo lugar, 486 (68.3%) consultan por problemas escolares y,

en tercer lugar, 51 (7.5%) por enfermedades físicas (Tabla III).

El principal diagnóstico en cuanto a frecuencia, según DSM III R, es **Trastorno Paterno-Filial**, correspondiente a 177 casos (25.8%), e inmediatamente le siguen 167 (24.4%) con **Trastornos Adaptativos Mixtos**. Cabe destacar que el diagnóstico de trastorno de conducta se realizó sólo en 30 (4.4%) casos. Esta cifra pudiera estar subestimada debido a que muchos de los trastornos de conducta pueden manifestarse como trastornos adaptativos. (Tabla IV).

Discusión y Conclusiones

1) La alta derivación proveniente de orientadores educacionales sugiere que el establecimiento escolar es un importante foco de manifestación de la patología del adolescente, lo que estimula a realizar acciones de salud mental a este nivel.

2) Los principales diagnósticos realizados fueron: trastorno paterno-filial y trastorno adaptativo mixto, enfatizando la importancia de desarrollar programas a nivel comunitario y especialmente escolar, una mejor relación paterno-filial, y también para mejorar las capacidades de los adolescentes para enfrentar los problemas familiares. Estos resultados son similares a los obtenidos en otras investigaciones, donde los trastornos adaptativos son el principal diagnóstico, al igual que la frecuencia de consulta por alcoholismo y drogadicción cercana al 1.7%, similar a lo encontrado en nuestro estudio (1,12).

El alto índice de problemas familiares, principalmente paterno-filiales, entre los motivos de consulta, nos hace pensar en la necesidad de desarrollar mecanismos de prevención y detección precoz de situaciones familiares que aumenten el riesgo de desarrollo insatisfactorio del adolescente. En estudios anteriores, se ha demostrado que existe correlación estadísticamente significativa, entre la presencia de problemas familiares y problemas de salud mental del adolescente (6,16).

TABLA I
ANTECEDENTES DE SEXO, ESCOLARIDAD Y SITUACION FAMILIAR

	N	PORCENTAJE (%)
I. SEXO		
Masculino	278	40,6
Femenino	407	59,4
II. ESCOLARIDAD		
5° Básico	4	0,6
6° Básico	11	1,6
7° Básico	44	6,4
8° Básico	55	8,0
1° Medio	144	21,0
2° Medio	125	18,2
3° Medio	159	23,2
4° Medio	128	18,7
Otros	15	2,2
III. VIVEN CON:		
Ambos Padres	369	53,9
Madre Separada	134	19,6
Parientes y Conocidos	40	5,8
Madre Sola por Motivos Laborales	32	4,7
Padre / Madre Separado y Madrastra / Padrastro	31	4,5
Padre / Madre Viudo y Madrastra / Padrastro	30	4,4
Padre / Madre Viudo	20	2,9
Madre Soltera	18	2,6
Hogar de Menores	6	0,9
Padres Adoptivos	4	0,6
Padre Separado	1	0,1

TABLA II
LUGARES PRINCIPALES DE DERIVACION

LUGAR DE DERIVACION	N	Porcentaje (%)
Orientadora del Colegio	427	62,3
Medicina	80	11,7
Centro de Diagnóstico	36	5,3
Centro de Adolescencia	18	2,6
Pediatría	16	2,3
Otros(*)	108	15,8

TABLA III
MOTIVO PRINCIPAL DE CONSULTA

MOTIVO DE CONSULTA	N	Porcentaje (%)
Problemas familiares	495	72,3
Problemas escolares	466	68,3
Enfermedades físicas	51	7,5
Abuso de alcohol y/o drogas	28	4,1

TABLA IV
PRINCIPALES DIAGNOSTICOS REALIZADOS

DIAGNOSTICOS	Número	Porcentaje (%)
Trastorno paterno-filial	177	25,8
Trastorno adaptativo mixto	167	24,4
Trastorno de identidad	71	10,4
Trastorno de ansiedad generalizado	43	6,3
Trastorno adaptativo con ánimo depresivo	26	3,8
Otros	201	29,3

3) La derivación oportuna del adolescente con psicopatología por parte del equipo de salud del Consultorio de Atención Primaria, a la Unidad de Salud Mental, es de importancia, para el diagnóstico y tratamiento oportuno de su patología. A través de este estudio observamos una subutilización de este recurso, lo que debiera llevar al desarrollo de estrategias que mejoren este déficit.

4) Hacemos notar la limitación de un estudio como éste, basado en el método de revisión de fichas clínicas, en cuanto a la fidelidad y calidad de la información obtenida.

Bibliografía

- 1) Florenzano, R., Psicopatología de la adolescencia. Bol. Hosp. S. J. de Dios, Santiago, Chile, 1982; 29: 357-363.
- 2) Maddaleno, M., Aplicación de un instrumento para calificar el funcionamiento familiar en la atención de adolescentes. Rev. Chil. Pediatr. 1987; 58: 246-249.
- 3) Zegers, B., Cuestionario para evaluar salud mental en la edad juvenil. Acta Psiquiat. Psicol. América Latina. 1987; 33: 219-230.
- 4) Wolncty, L., Red social de apoyo en adolescentes escolares: su medición con apgar de Smilkstein. Bol. Hosp. S. J. de Dios. 1989; 36: 147-155.
- 5) Florenzano, R., Conductas de riesgo en adolescentes escolares de Santiago de Chile. Rev. Med. Chile. 1993; 121: 462-469.
- 6) Morandé, G., Motivos de consulta y psicopatología en adolescentes. Revista de Psiquiatría, Chile. 1988; 5: 5-8.
- 7) García, R., Soto, E., Sepúlveda, G. Población consultante a psiquiatría infantil y de adolescencia en el servicio de salud de la VII Región en un período de dos años. Cuad. Méd. Soc. (Santiago de Chile). 1983; 24: 73-83.
- 8) Fechner-Bates, S., Coyne, J.C., Schwenk, P.L. The relationship of self-reported distress to depressive disorders and other psychopathology. J. Consult Clinical Psychol. 1994; 62: 550-559.
- 9) Smeaton, N., A longitudinal study of general practitioner consultations for psychiatric disorders in adolescence. Psychol. Med. 1992; 22: 709-715.
- 10) Hogar, C., Children with psychiatric disorders examined by established pediatricians. Monatsschr - Kinderherlhd. 1992; 140: 483-487.
- 11) Kaampfer, A.M., Mortalidad y morbilidad del adolescente en Chile. Rev. Chil. de Pediatr. 1977; 20: 17-23.
- 12) Maddaleno, M., Estructura de la morbilidad en adolescentes consultantes en el nivel primario. Rev. Chil. de Pediatr. 1987; 58: (2).
- 13) Sansone, R.A., Sansone, L.A., Morris, D.W. Prevalence Borderline personality symptoms in two groups of subjects. American Journal of Psychiatry. 1996; 153: 117-118.
- 14) Oldtom, D., Clinical assesment of symptoms in adolescents. American Journal of Orthopsychiatry. 1980; 50: 697-703.
- 15) Leenstra, A.S., Ormel, J., Giel, R. Positive life change and recovery from depression and anxiety. Three stage longitudinal study of primary care attendors. Journal Psychiatry. 1995; 166: 333-343.
- 16) Burket, R.C., Hodgkin, J.D. Pediatrician's perceptions of child psychiatry consultations. Psychosomatics. 1993; 34: 402-408.

- 17) Fergusson, D.M., Prevalence and comorbidity of DSM III-R diagnosis in a birth cohort of 15 year olds. *J. Am. Acad. Child. Adolesc. Psychiatry*, 1993; 32: 1127-1134.
- 18) Cohen de Simkins, R., Pronóstico de la reacción de ajuste de la adolescencia: un seguimiento de pacientes adolescentes 10 años después. *Archivo Venezolano de Psiquiatría y Neurología*, 1985; 31: 31-38.
- 19) Klein, R.G., Treatment of psychiatric disorders in children adolescents. *Psychopharmacology Bull.* 1993; 29: 525-535.

Pensamientos

Es importante que tengamos un secreto y el presentimiento de algo incognoscible. Ello llena la vida de algo impersonal, de un numinoso. Quien no ha experimentado esto, se ha perdido algo importante. El hombre debe percibir que vive en un mundo que en cierto sentido es enigmático. Que en él suceden y pueden experimentarse cosas que permanecen inexplicables, y no tan sólo las cosas acontecen dentro de lo que se espera. Lo inesperado y lo inaudito son propios de este mundo. Sólo entonces la vida es completa.

*Carl Gustav Jung
Recuerdos, Sueños, Pensamientos. 1961.*

EL CUESTIONARIO DE CONNERS Y LOS TRASTORNOS HIPERKINETICOS

Dr. GENARIO ALVES BARBOSA*, Dr. MARDONIO RIQUE**, Psiq. ADRIANA DE ANDRADE GAIAO***

* Facultad de Medicina de la Universidad Federal de Paraíba.

** Universidad Federal de Paraíba

*** Hospital Universitario, Universidad Federal de Paraíba João Pessoa - Brasil.

Resumen

Los objetivos de este estudio fueron validar el cuestionario de Conners en sus versiones abreviadas para padres y maestros, detectar el factor de hiperactividad, elaborar normas diagnósticas y encontrar la tasa de prevalencia en niños hiperactivos de la ciudad de João Pessoa, en Brasil. La muestra estuvo constituida por 180 niños, con edades comprendidas entre 7 y 13 años, de escuelas públicas y privadas. Los respondientes fueron 180 padres y 180 maestros. Los resultados indicaron la validez del concepto del factor hiperactividad, pues ninguno de los ítems presentaron carga factorial a .40 y el Alpha de Cronbach fue superior a .80 en ambas escalas. El punto de corte se estableció en 59 para padres y en 63 para maestros. Se concluye que el índice de hiperactividad tiene buenos parámetros métricos, debiendo por lo tanto adaptarlo a los criterios de diagnóstico de la CIE-X. Es necesario además diferenciar a los niños con hiperactividad situacional para lo que se necesitan más estudios. La prevalencia inicialmente encontrada en las escalas fue de un 8.8% en una de las escalas y de un 3.3% del total de escolares en ambas las escalas.

Palabras claves:

Cuestionario de Conners; trastornos hiperkinéticos; validación de escalas.

En el campo de la psicopatología infantil los trastornos hiperkinéticos (THK) son uno de los problemas que más tienen preocupados a profesionales del área, padres y educadores. Ellos afectan tanto la conducta emocional y la adaptación social del niño como también su rendimiento escolar, a pesar que éste presente un nivel satisfactorio de inteligencia.

Los THK, en la Psiquiatría Infantil, representan una patología que ha sufrido continuas evoluciones de la nomenclatura a lo largo del tiempo.

Hoffman, un psiquiatra alemán, ya en 1845, en un libro de cuentos infantiles, ha ilustrado tras un dibujo un breve y expresiva conducta de un niño (Zappel Philips: Felipe travieso) con THK, lo que le ha asegurado el título de precursor de estos trastornos. Las primeras descripciones clínicas en relación a estos trastornos, corresponden a Still. El, por primera vez, describió de una manera sintomatológica, el cuadro clínico de niños con THK. Estos niños presentaban temperamento violento, eran altamente disruptivos, perversos, destructivos, con ausencia de respuestas a los castigos, frecuentemente inquietos y molestos, presentando movimientos casi coreiformes, con incapacidad para mantener la atención y fracaso escolar. Esta descripción clínica y la consideración de algunas evidencias etiológicas, fueron la base predominante para la denominación posterior de Disfunción Cerebral Mínima.

Still consideró que el cuadro clínico podría relacionarse con varios factores causales, ya sea de base genética o ambiental y se sumó a la concepción dicotómica de su época, que estimaba a los trastornos como problemas de orden médico o moral, atribuyendo este cuadro clínico a una lesión cerebral. Sin embargo, la existencia de lesiones cerebrales sólo se ha demostrado en algunos casos estudiados, la mayoría de los niños no presentaban antecedentes clínicos significativos en su historia clínica que justificase la enfermedad.

A partir de Sill en 1902, los THK comenzaron a sufrir sucesivas modificaciones de nomen-

clatura, pero el cuadro clínico prácticamente continúa siendo el mismo de la descripción inicial.

La relación establecida por Still, entre el patrón de conducta hiperactiva y la lesión cerebral evidente fue posteriormente confirmada tras los informes que relataban alteraciones comportamentales subsecuentes a las lesiones del SNC, provocadas por enfermedades virales, traumas craneanos y accidentes pre o perinatales.

A partir de los estudios de Strecker en 1924, los THK han pasado a ser objeto de una mayor investigación en el campo de la neurología. Es posible observar que sumando la sintomatología descrita por Still con la de Strecker, se logra definir toda la psicopatología actual de los THK, ya sea a través del DSM-IV o de la CIE-X. Por otro lado, aún siguiendo esta línea predominantemente de influencia neurológica es necesario destacar los estudios de Lauretta Bender en 1942, donde los denominan de "Síndrome Post-encefálico" como una reacción de personalidad tipo psicopática con hiperkinesia. Es ella, por lo tanto, la que utiliza por primera vez el término HIPERKINESIA que a posterior viene a ser aceptado por los investigadores y considerado en los criterios nosográficos internacionales para estos trastornos.

Se puede concluir con lo expuesto, que las hipótesis neuroanatómicas predominaban en aquella época y aún continúan siendo objeto de investigación en los días actuales.

A continuación serán descritas las principales hipótesis neuroanatómicas de los THK.

HIPOTESIS NEUROANATOMICAS DE LOS THK.

Autor	Disfunción
Lafer, 1957	Diencéfalo
Knobel et al., 1959	Funcionalidad cortical
Connors & Eisenber, 1964	Capacidad cortical inhibitoria
Wender, 1971-72	Area límbica
Matte, 1980	Lóbulo frontal
Lou et al., 1984	Lóbulo frontal
Porrino et al., 1984	Núcleo acumbenus
Gualtieri & Hicks, 1985	Lóbulo frontal
Hunt et al., 1985	Locus coeruleus
Evans, 1986	Lóbulo frontal
Chilume et al., 1986	Lóbulo frontal
Lou, 1989	Núcleo estriado
Zmetkin, 1990	Córtex pre-frontal

A partir de los años 40, se iniciaron intentos de una intervención terapéutica y psicopedagógica. La terapia se basaba en anfetaminas, complementadas con la intervención psicopedagógica, dirigida especialmente a las dificultades de aprendizaje y rendimiento escolar que implicaba repitencias y fracaso escolar. Fue en esa década surgió el término "Minimal Brain Damage" o lesión cerebral mínima, siendo también conocido como Síndrome de Strauss. Ya en la década de los 60, el término lesión es substituido por disfunción, pues así explicaría mejor la etiología y también permitía establecer correlaciones anátomo-clínicas.

Con el estudio de Douglas en la década de los 70, el concepto de Disfunción Cerebral Mínima se consideró impropio ya que aludía a un cuadro

clínico más profundo como es el déficit de atención. Estamos de pleno acuerdo con la teoría de Douglas, pues los que trabajamos con niños hiperkinéticos sabemos que el término "mínimo" no dice nada, pues son en la verdad "máximo", debido a los trastornos sociales, ambientales, escolares y clínicos que acompañan a estos niños.

La hiperactividad infantil, despierta así, un mayor interés a partir de los años 40 y continúa siendo un tema de ámbito incierto e impreciso y su intervención sea pediátrica, neurológica, psiquiátrica o escolar resulta ineficaz en la mayoría de los casos. Ha sido, sin duda, el trastorno en el campo de la psicopatología infantil más estudiado en Estados Unidos y Europa, pero continúa sin una respuesta clara y efectiva en términos etiológicos y de intervención. Hasta en el área de la epidemiología no hay un consenso sobre su prevalencia en la población general.

Diagnóstico

Para realizar el diagnóstico de los THK, tenemos dos vertientes:

- a) la primera, cuando se desea realizar estudios epidemiológicos para la cual se usan instrumentos de screening
- b) la segunda, el diagnóstico clínico basado en la sintomatología, pruebas complementarias y criterios diagnósticos específicos (DSM-IV o CIE-X).

Instrumentos

En términos de diagnóstico y para que podamos acompañar la evolución de cada caso, se necesitan diversas fuentes de informaciones acerca de la conducta del niño. Para eso se utilizan instrumentos standard que permiten cuantificar esa conducta la más precisamente posible y que en seguida podamos operacionalizarlas. Es necesario e indispensable que estos instrumentos sean contestados por maestros y padres, y así verificar si estas informaciones son concordantes.

La manera más eficiente de poder cuantificar este tipo de conducta es mediante el uso de los

instrumentos standard, ya sea para estudios epidemiológicos o para la práctica clínica aislada. Entre ellos, el más utilizado y aplicado en la actualidad es el cuestionario de Conners, elaborado por él en Australia y con amplia experimentación en varios países (Taylor & Sandeberg, 1984; Furlong & Fortman, 1984; Farre & Narbona, 1989; Avila de Encio & Polaino, 1988; Barbosa, 1994).

Este cuestionario fue revisado por Goyette y colaboradores en 1978, siendo estas escalas revisadas, objeto de nuestra investigación en Brasil, validándola para la realización de un estudio epidemiológico de estos trastornos.

Inicialmente las escalas de Conners (para padres y maestros) fueron diseñadas para medir las alteraciones de conducta en aquellos niños hiperactivos que recibían tratamiento farmacológico y solamente más tarde, se comenzó a utilizarlas como instrumentos de medición de las conductas de los niños en la población general y clínica.

Este Cuestionario consta de dos versiones. La versión abreviada para maestros con 40 ítems, descritos en orden aleatoria y agrupados en cuatro grandes áreas factoriales: a) hiperactividad, b) inatención, c) pasividad y tensión-ansiedad y d) problemas conductuales. De estos 40 ítems, 10 se refiere a la conducta hiperactiva, constituyendo así el "Índice de Hiperactividad".

Por otro lado, la versión abreviada para padres consta de 42 ítems, 10 constituye el Índice de Hiperactividad. Los ítems de las dos versiones son diferentes, por lo tanto no coincidentes.

Estas informaciones se refieren a la validación de Goyette & Conners (1978). En nuestra validación, primera etapa de la investigación, el objetivo fue adaptar para la población brasileña las formas abreviadas de los Cuestionarios de Conners para padres y maestros, en un estudio piloto en población escolar, con niños con edades comprendidas entre 7 y 14 años. El objetivo de esta validación fue poder difundir en el país este instrumento para cuantificación y seguimiento de los "probables

hiperkinéticos". Utilizamos la clasificación CIE-X, como criterio diagnóstico, por considerarla más criteriosa y de más fácil utilización en términos de diagnóstico, dada la amplitud y divergencia de criterios de diagnósticos en la actualidad sobre los THKS.

Es necesario enfatizar que este instrumento no sirve para diagnosticar niños hiperkinéticos.

Se trata de un instrumento rastreador y complementario a la clínica presentada por el niño.

Metodología

La primera etapa de nuestra investigación consistió en la validación del Cuestionario de Conners en las versiones abreviadas para padres y maestros.

La muestra:

La muestra estuvo constituida por 180 escolares, cuyos maestros (N=180) y padres (N=180) participaron del estudio recibiendo el material del test. Los escolares de ambos sexos tenían edades comprendidas entre 7 y 14 años, fueron seleccionados aleatoriamente en seis escuelas de Joao Pessoa, en Brasil, distribuidas en los barrios según su estrato socio-económico. Los barrios fueron seleccionados mediante sorteo y a los tres de la muestra socio-económicas más elevada, se optó por la selección de escuelas privadas, y a los de estrato socio-económico más inferiores por escuelas públicas. La cuantificación de escuelas obedeció a la proporcionalidad en relación a la población del estrato socio-económico a que pertenecía la escuela. El estudio utilizó escolares como unidad muestral y la técnica estadística de muestreo por conglomerados, además de la selección aleatoria simple. 100 escolares fueron de escuelas públicas y 80 de escuelas privadas.

De estos 180 escolares, 106 (58.9%) eran varones y 74 (41.1%) mujeres (tabla 1).

Tabla 1
DISTRIBUCION DE LA MUESTRA SEGUN SEXO.

Varón:	106 - 58,9%
Mujer:	74 - 41,1%
Media:	1,41
Moda:	1,00
Desviación Estandar:	0,493
Mediana:	1,000
Variación:	0,24

Test de Rastreo:

Las versiones brasileñas abreviadas del Cuestionario de Conners para padres y maestros fueron adoptadas por los autores a partir de la versión original inglesa creada por Conners, en 1967 en Australia.

Las escalas de Conners poseen dos versiones: una original y otra abreviada, tanto para padres como para maestros. Todas ellas poseen un factor denominado INDICE de Hiperactividad.

La escala original de padres posee 93 ítems agrupados en ocho factores de acuerdo con el estudio hecho por Conners & Blouim (1980). La escala para maestros consta de 40 ítems.

Las escalas objeto de validación en nuestra investigación fueron las formas abreviadas, más utilizadas en la actualidad.

La escala abreviada para maestros tiene 40 ítems y la de padres 42 ítems. Cada pregunta describe una conducta característica del niño hiperactivo donde padres y maestros deben evaluar de acuerdo como se presentan estas conductas. Para cada pregunta existen cuatro opciones: nunca= 0; a veces= 1; frecuentemente= 2 y siempre= 3. La suma total de puntos para la versión de padres son 126 puntos, en cuanto que para la versión de maestros son 120 puntos.

La aplicación fue fácil y sin ningún problema. El índice de pérdida fue de un 10% de los 200

cuestionarios distribuidos para padres y maestros. Todos los maestros los llenaron, pero 20 padres no lo hicieron o por no comparecer a la escuela o por negarse a responder por considerar algunos de los ítems "ofensivos" a la conducta de sus hijos. Creemos que este índice de pérdida para nuestra realidad no es significativo, ya que Farre & Narbona (1989) en un trabajo similar realizado en Pamplona (España) obtuvieron por parte de los padres una pérdida en el orden de un 16.5%

El cuestionario de Connors aplicado en la comunidad escolar en general sirve para seleccionar los "probables positivos" en estudio epidemiológicos y también, para el momento de la intervención terapéutica, orienta sobre la eficacia farmacológica y de las alteraciones comportamentales de los niños portadores de THKS.

RESULTADOS DE LA VALIDACION

Tabla 2.
CARACTERISTICAS GENERALES DE LA MUESTRA:
N = 360

1. Tipos de Escuelas:	Pública:100 (55.55%) Privada: 80 (44.50%)		
2. Encuestados:	Maestros: 180(50%) Padres: 180(50%)		
3. EDAD:			
AÑOS	F	%	% ACUMULADA
6	2	1.1	1.1
7	52	28.9	30.0
8	39	21.7	51.7
9	30	16.7	68.4
10	27	15.0	83.4
11	18	10.1	93.5
12	9	5.0	98.5
13	3	1.6	100.0
TOTAL:	180	100	100

4. MEDIA: 8.73
5. MODA: 7.00
6. DESVIACION ESTANDAR: 1.63
7. MEDIANA: 8.00
8. VARIACION: 2.68

Para la validación de las dos escalas para el punto de corte (cut-off), utilizamos el score $Z(X=50; SD=10)$ que consiste en la suma total de los puntos obtenidos en todos los ítems divididos por los números de ítems existentes. El criterio resultante para este punto de corte es que el niño haya obtenido una puntuación igual o superior a 70 (score T, corregido por el score Z) para las escalas abreviadas o se sitúa en 2 SD.

La muestra estuvo constituida por 360 encuestados, siendo 180 padres y 180 maestros, en relación al tipo de escuelas se obtuvo 100 escolares con un 55.5% oriundos de escuelas públicas y 80, representando un 45.5%, de escuelas privadas.

La edad comprendió entre 7 y 13 años, con una media de 8.73, teniendo la menor siete años y la mayor 13 años.

De acuerdo con la tabla 1, 106 escolares eran varones, con un 58.9% del total, en cuanto 74 escolares, representando un 41.1%, eran mujeres, con una media de 1.41 y SD 0.493.

De los respondientes del grupo de los padres, en un total de 180, tuvimos una media de 9,84 y un SD de 4.76. Para las respondientes del grupo de maestros, tuvimos también un total de 180, con una media de 7,4 y un SD 6.86 (tabla 3).

Los scores de maestros y padres los encontramos tras el score T, transformado del score Z, de acuerdo con validaciones anteriores que determinan 70 como punto de corte. Por lo tanto, para la escala abreviada de maestros encontramos un punto de corte 63. Para la escala de padres, encontramos como punto de corte 59 (tablas 4 y 5).

Tabla 3.
DISTRIBUCION DE PADRES Y MAESTROS EN EL CUESTIONARIO DE CONNERS

CUESTIONARIO DE PADRES	CUESTIONARIO MAESTROS
N = 180	N = 180
MEDIA = 34.783	MEDIA = 35.211
DESVIACION ESTANDAR = 95	DESVIACION ESTANDAR=16.69
PATRON DE ERROR = 0,891	PATRON DE ERROR = 1,24
MODA = 33.000	MODA = 27.000
MEDIA = 33.000	MEDIANA = 34.000

CORRELACION DE LAS PUNTUACIONES PADRES-MAESTROS:

$r = 0,30$ ($P < 0,001$)

Indice de Hiperactividad

En la validación de las dos escalas abreviadas, tras el análisis factorial procuramos detectar el índice de hiperactividad, con la misma muestra y características ya descritas.

Además de las estadísticas descriptivas útiles para presentar las características socio-demográficas de los encuestados, hemos utilizado el análisis factorial y el Alpha de Cronbach para evaluar la validez conceptual de los instrumentos utilizados. Para conocer el grado de asociación entre las evaluaciones hechas por los padres y maestros, en relación a la conducta hiperactiva del niño, hicimos uso del "r" de Pearson.

Resultados:

Uno de los objetivos de nuestra investigación era evaluar si el factor hiperactividad del Cuestionario de Connors presentaba validez conceptual y para eso, se adoptó dos procedimientos:

- realizar un análisis factorial de los ejes principales (PAF), estableciendo el criterio de extracción de un único factor y
- hacer un análisis de consistencia interna del factor tras el Alpha de Cronbach.

Los datos son presentados a continuación.

Con relación a los Cuestionarios de los padres,

se observa en la tabla 6 que todos los ítems presentan buenas cargas factoriales, siendo el 26, el 15 y el 27 los tres más representativos.

El factor hiperactividad tiene satisfactoria consistencia interna, con un Alpha de Cronbach = 81, explicando alrededor de un 31% de la variación total de la hiperactividad.

En la tabla 7 están los datos de las respuestas de los maestros para los mismos niños. Se debe notar que todos los ítems tienen buenas cargas factoriales y la consistencia interna del factor hiperactividad es considerada excelente, con un Alpha de Cronbach = 91. Un poco más de 51% de la variación total de la hiperactividad es explicada por este factor.

En resumen, el factor hiperactividad del niño tanto evaluado por sus padres como por sus maestros demuestra tener validez conceptual. Es necesario resaltar que hay una correlación entre los scores producidos por estos dos grupos de respondientes ($r = 50$, $P < .00$) y que es mayor la media de hiperactividad indicada por los padres (9.8) que los maestros (8.6) $T = 2.10$, $P < .05$).

El segundo objetivo de esta validación ha sido elaborar normas conductuales para diagnosticar el nivel de hiperactividad. En ese sentido, fueron tomados los scores brutos en los Cuestionarios respondidos por los padres y maestros y, para permitir mayor libertad en el trabajo clínico, hemos realizado tres tipos de normas: a)

Tabla 4.
SCORE DE MAESTROS

N.PTS	Z	T	P	N.PTS	Z	T	P
2	-1.98	30	0.6	37	0.16	52	63
4	-1.86	31	1.7	38	0.22	52	66
5	-1.80	32	2.2	39	0.28	53	67
6	-1.74	33	3	40	0.34	54	70
7	-1.68	33	4	41	0.40	54	71
8	-1.62	34	5	42	0.46	55	73
10	-1.51	35	9	43	0.52	56	75
11	-1.45	36	9	44	0.64	57	76
12	-1.39	36	10	46	0.70	58	77
13	-1.33	37	11	47	0.76	58	77
14	-1.27	37	12	48	0.82	58	78
15	-1.21	38	13	49	0.88	59	80
16	-1.15	38	14	50	0.94	60	80
17	-1.03	39	15	51	1.00	60	82
18	-0.97	40	16	52	1.06	61	83
19	-0.91	41	17	53	1.12	61	85
20	-0.85	41	18	54	1.18	62	85
21	-0.79	42	20	55	1.24	63	85
22	-0.73	44	23	56	1.30	63	89
23	-0.67	44	23	57	1.36	64	91
24	-0.61	44	25	58	1.42	64	92
25	-0.55	45	27	59	1.48	66	93
26	-0.49	45	32	60	1.60	66	94
27	-0.43	46	36	62	1.66	67	95
28	-0.37	46	39	63	1.78	70	96
29	-0.31	47	41	65	2.08	71	96
30	-0.25	48	42	70	2.14	72	97
31	-0.19	48	46	71	2.20	74	97
32	-0.13	49	48	72	2.32	74	98
33	-0.07	49	50	74	2.44	75	98
34	-0.01	50	53	77	2.50	76	99
35	0.04	51	57	83	2.86	78	100
36	0.10	51	59				

percentilica, b) "Z" y c) "T". La norma percentilica es establecida a partir de la evaluación de la frecuencia acumulada de los scores brutos de los respondientes; la norma "Z" es resultado de la transformación de los scores brutos en función de la media y del "Standard Deviation" del grupo de respondientes, adoptándose media 50 y SD 10. Los resultados están contenidos en la tabla 8.

Para considerar el niño probablemente hiperactivo hemos seguido la regla acotada en la literatura de 2 SD como punto de corte (cut-off). Eso es, aquel niño con hiperactividad igual o superior a más dos SD en relación a la muestra de la normatización, es considerado

Tabla 5.
SCORES DE PADRES

N.PTS	Z	T	P	N.PTS	Z	T	P
00	-2.91	20	1	39	0.35	63	71
05	-2.49	25	2	40	0.43	64	73
10	-2.07	29	2	41	0.52	65	77
11	-1.98	30	3	42	0.60	66	79
15	-1.65	33	4	43	0.68	67	81
18	-1.40	35	6	44	0.77	67	82
20	-1.23	37	7	45	0.85	68	83
21	-1.15	38	8	46	0.93	69	85
22	-1.06	39	12	47	1.02	70	86
23	-0.98	40	14	48	1.10	71	87
24	-0.90	40	16	49	1.18	71	88
25	-0.81	41	17	50	1.27	72	90
26	-0.73	42	20	52	1.44	74	91
27	-0.65	43	23	53	1.52	75	92
28	-0.56	44	27	54	1.60	76	93
29	-0.48	45	31	55	1.69	77	93
30	-0.40	46	35	56	1.77	78	94
31	-0.31	46	40	57	1.85	79	94
32	-0.23	47	44	58	1.94	80	95
33	-0.14	48	50	59	2.02	81	96
34	-0.06	49	56	60	2.10	82	97
35	0.01	50	57	61	2.19	83	98
36	0.10	51	61	71	3.02	90	99
37	0.18	51	65	73	3.19	91	100
38	0.26	52	67				

como un "probable hiperactivo", debiendo por eso merecer una mayor atención por parte de los psiquiatras infantiles. Además para no trabajar con números fraccionados y negativos, se recomienda considerar la norma "T" para especificar el INDICE de Hiperactividad del niño. Así, si el niño tiene un T mayor o igual a 71 en la evaluación de los padres y uno 72 en la evaluación de los maestros, él puede ser hiperactivo.

En relación al último objetivo de la investigación, que es saber la prevalencia de los niños con sintomatología hiperactiva masiva y situacional, fueron considerados los criterios por encima de la norma T. Así, tomándose las evaluaciones continuas de la investigación (marzo-93 hasta la presente fecha), en el presente momento, 1.000 padres encuestados y 1.000 maestros, hemos encontrado para la hiperactividad situacional cifras de prevalencia de un 9.1% y 2.8% para la hiperactividad masiva. Considerarse según Taylor (1986) hiperactividad

Tabla 6.
Indice de hiperactividad de los Padres en el Cuestionario de Conners.

ITEMS CARGAS FACTORIALES	
26.Desobedece las normas del colegio.	0.67
15.Es fanfarrón e insolente.	0.65
27.Miente, culpando a los demás de sus errores	0.59
16.Es descarado con los adultos	0.58
37.No puede quedarse quieto	0.57
42.Sus actos parecen como si estuvieran movidos por un motor	0.57
21.Tiene peleas constantemente	0.55
38.Se sube por todas partes	0.52
40.No está quieto durante las comidas	0.43
14. Desafía, intimida a los demás	0.41
VALOR DE EIGEN	3.12
% VARIACION TOTAL	31.20
ALPHA CRONBACH	0.81
NUMERO DE ITEMS	10.00

Tabla 7.
Indice de hiperactividad de la escala de Conners: maestros.

ITEMS carga Factorial	
14. Perturba a otros niños	0.89
06. Es excitable e impulsivo.	0.79
15. Generalmente busca pelea.	0.79
18. Suele realizar pequeños hurtos.	0.78
01. Muestra inquietud constante.	0.77
12. Se muestra malhumorado y arisco	0.75
21. Temperamento explosivo (conductas imprevisibles)	0.70
20. Es mentiroso.	0.63
08. Las tareas que comienza las abandona sin terminar.	0.53
05. Es muy activo.	0.42
VALOR DE EIGEN	5.13
% VARIACION TOTAL	51.3
ALPHA CRONBACH	0.91
NUMERO DE ITEMS	10.00

Tabla 8.
NORMAS DE LOS SCORES DE HIPERACTIVIDAD INFANTIL.

PADRES				MAESTROS			
Bruto	Z	T	P	Bruto	Z	T	P
0	-1.36	36	-5	0	-1.08	39	4
1	-1.17	38	11	1	-0.97	41	13
2	-0.98	40	17	2	-0.79	42	31
3	-0.78	42	27	3	-0.64	44	40
4	-0.59	44	33	4	-0.50	45	47
5	-0.40	46	53	5	-0.35	46	54
6	-0.21	48	53	6	-0.21	48	61
7	-0.02	50	61	7	-0.06	49	63
8	0.17	52	71	8	0.08	51	66
9	0.36	54	75	9	0.23	52	69
10	0.55	55	79	10	0.37	54	73
11	0.74	57	85	11	0.52	55	76
12	0.93	59	88	12	0.67	57	79
13	1.12	61	89	13	0.81	58	81
14	1.031	63	91	14	0.96	60	84
15	1.50	65	94	15	1.10	61	87
16	1.69	67	95	16	1.25	62	89
17	---	---	---	17	1.39	64	89
18	2.07	71	97	18	1.54	65	91
19	2.27	73	97	19	1.69	67	92
20	2.46	75	97	20	1.83	68	93
21	2.65	76	98	21	1.98	70	94
22	---	---	---	22	---	---	---
23	---	---	---	23	2.27	73	96
24	3.22	82	98	24	2.41	74	97
25	3.41	84	99	25	---	---	---
26	---	---	---	26	2.71	77	98
27	3.79	88	100	27	2.85	78	100
MEDIA			7.1	MEDIA			7.4
DESV. ESTANDAR			5.24	DESV. ESTANDAR			6.86
PATRON DE ERROR			0.39	PATRON DE ERROR			0.51

masiva aquel niño que presenta hiperactividad en dos o más situaciones (ej. en casa la escuela) e hiperactividad situacional, el niño que presenta hiperactividad solamente en una situación, como por ejemplo, en casa.

Comentarios:

En nuestra validación tras los Cuestionarios de Conners para padres y maestros, en sus formas

abreviadas, encontramos una correlación $r=0.30$, significativo con $P<.001$. Eso ha ocurrido en una muestra normal de escolares, donde el punto de corte para padres se ha quedado en 59 y para maestros en 63.

Este punto de corte en nuestra población tendría como explicación elemental correlacionar informes por parte de los padres, así como las informaciones de los maestros, estas últimas consideradas más fiables. Podemos verificar que hubo un cierto distanciamiento de 4 puntos entre el punto de corte de padres y maestros. Datos similares han encontrados también en sus validaciones Taylor & Sanderberg (1984), donde se evidencia una alta correlación entre las apreciaciones globales por parte de los padres a evitar puntuaciones más altas, se debe tal vez al temer las expectativas de las informaciones de los maestros.

Los padres informan en forma adecuada acerca de sus hijos, principalmente cuando se trata de problemas conductuales, pues son estos familiares con los cuales viven los niños todo el tiempo y situaciones diversas. Sus informaciones pueden ser utilizadas para la evaluación de los niños portadores de THK. Fergusson & Horwood, en 1987, sugieren que la participación materna en mucho contribuye para el estudio del niño con THK a pesar de poder ser influenciada por varios factores originarios de su estado mental. Es, por lo tanto, necesario verificar el nivel de estabilidad de los padres de los niños con síndrome hiperkinético, tales como depresión o stress ambiental que influyen en la estabilidad como también las características de estos niños, y consecuentemente, en sus informaciones, pues al obtenerse datos sobre el niño ya empezamos a obtener informaciones sobre la situación de la familia.

Los maestros pueden ofrecer valiosas informaciones, pues esos tienen la oportunidad de hacer comparaciones entre niños de un mismo grupo o una misma edad. También los maestros encuentran dificultades en el desempeño de las habilidades académicas y sociales que pueden no ser evidenciadas por los padres.

Como se puede ver en la tabla 3, la media y mediana de padres y maestros no son iguales, y la correlación entre ambos cuestionarios es significativa, con un $P<.001$. Por otro lado, vemos que hay también un gran distanciamiento entre la moda y el SD para la escala de padres, ocurriendo en una menor proporción en la escala de maestros, como causa de una menor dispersión en las respuestas de los maestros en relación a la de los padres.

La frecuencia no se distribuye de forma próxima de la normal. En el cuestionario de padres la frecuencia de puntuación 0 (cero) es notoria llegando hasta 73 puntos, ya la de los maestros se inicia con 2 puntos llegando hasta la puntuación máxima de 83, quedando por lo tanto el punto de corte de 59 para padres y 63 para maestros. La puntuación total posible sería de 120 puntos para maestros y de 126 puntos para padres. En el tocante a la situación socio-económica, buscamos atender a todos los estratos sociales, motivo por lo cual incluimos escolares de escuelas públicas y particulares de Joao Pessoa.

Farre & Narbona (1989) llaman la atención sobre las puntuaciones distintas entre los encuestados. Para estos autores son considerados hiperkinéticos situacionales los niños que superan la puntuación de corte en uno de los cuestionarios, siendo una pequeña minoría de la muestra. En sus estudios de validación del cuestionario de Conners, han encontrado solamente un 0.81% de esta categoría. En nuestra validación hemos encontrado un 3.3% de la muestra total como masivos y un 8.8% como situacionales.

La posibilidad de que padres y maestros distingan en el niño un trastorno hiperkinético también es puesto en duda, debido a la aparente naturaleza situacional de la conducta hiperactiva. Padres y maestros no coinciden al identificar el mismo niño hiperactivo. En nuestro medio, falta una buena preparación psicopedagógica para poder detectar conductas consideradas anormales, motivo por lo cual no podemos pensar en una unanimidad de información, pues sería utópico.

Si se trata de instrumentos standard, debemos preocuparnos de sus capacidades psicométricas. Entendemos por capacidad psicométrica la consistencia de los resultados de una determinada escala en el tocante a los datos obtenidos independientes. Por otro lado, también hablamos de capacidad psicométrica cuando la escala se propone medir conductas para lo fines que ha sido elaborada, siendo por lo tanto, considerada esta medida como fiable y consistente.

La fiabilidad de la escala de Conners ya fue demostrada en numerosas investigaciones, entre ellas en las de Goyette y Col. (1978); Glow y Col. (1982); Kazdin y Col. (1983); Avila de Encio & Polaino (1988) y Farre & Narbona (1989).

Según Avila de Encio & Polaino (1988) dicen que respecto a la validez de contenido está claro que las escalas de Conners son buenos instrumentos para la discriminación entre niños con THK y niños normales. Estamos de pleno acuerdo con esta afirmación, pues a lo largo de nuestra investigación (casi 4 años) podemos verificar esta validez principalmente en lo que respecta a la realización del diagnóstico para los THK.

Sin embargo surge un gran problema del punto de vista metodológico: es que no se tiene confirmado la calidad de estas escalas para distinguir niños con problemas de atención con o sin hiperactividad (de acuerdo con el DSM-IV), quedando así evidente que ellas son válidas solamente para los THK donde predominen la hiperkinesia (síndrome hiperkinético, Taylor, 1992). La verdad es que hasta el presente momento aún no disponemos de un instrumento capaz de medir correctamente la atención. Es una de las funciones dentro de campo de la psicopatología más difícil de ser cuantificada.

Las pesquisas sobre THK en niños son importantes para comprender cuales son los problemas que sirven para predecir más adelante la aparición de psicopatologías y, además para poder evaluar la necesidad, la eficacia del diagnóstico y tratamiento (Verhulst & Van der Emde, 1991). En este caso la validez

del Cuestionario de Conners es imprescindible pues es un instrumento facilitador de estos factores. El mayor obstáculo en las pesquisas longitudinales en el campo de la psicopatología infantil es la carencia de procedimientos de evaluación standard como también la falta de opción para categorías sindrómicas y de diagnóstico. En estos últimos aspectos la CIE-X intenta determinar criterios más dirigidos a los THK en el sentido de evitar falsos diagnósticos.

Furlong y Col. (1984) han afirmado que las escalas de Conners son útiles para identificar niños hiperactivos en estudios de seguimiento (follow-up) y de intervención terapéutica. El valor de estas escalas, desde el punto de vista clínico, es que nos facilita la toma de decisiones en la intervención terapéutica ya que al especificar los comportamientos conductuales que son impropios del niño nos permite establecer las pautas específicas en cada caso, aparte de una fácil y rápida evaluación. Es sin duda un buen instrumento complementario para la evaluación de los THK. Barbosa (1995), enfatiza los beneficios que estas escalas presentan para los estudios epidemiológicos, como instrumento de screening complementario para todo el proceso de intervención.

Un dato importante en el Cuestionario de Conners es el Índice de Hiperactividad. Las propiedades métricas de este instrumento han sido probadas. Avila de Encio & Polaino (1988) en un estudio de validez de contenido han concluido que este instrumento corresponde a los criterios diagnósticos actuales, siendo así útil para discriminar niños con THK de los normales. También en nuestro estudio hallamos una significativa correlación entre el instrumento y el diagnóstico. Así en los niños que sobrepasan el punto de corte este instrumento ha sido considerado satisfactorio, cambiando de ,58 a ,91 para la versión de padres y de ,63 a ,85 para los maestros (Glow, 1981).

Tomándose cada escala separadamente, el Factor Hiperactividad demuestra ser el mejor del Cuestionario de Conners. El explica la mayor variación en los scores de este Cuestionario de Conners quedándose en el intervalo de un 36%

a un 40% (Furlong & Fortman, 1984; Tristes y Col. 1982; citados por Avila de Encio y Polaino, 1988). Este factor de hiperactividad que lo denominamos de Índice de Hiperactividad también ha sido objeto de nuestro estudio.

Adoptándose el criterio de carga factorial mayor o igual a 40 y el índice de consistencia interna mayor o igual a ,80 ha sido evaluada la escala de hiperactividad de Conners (o factor de hiperactividad) compuesta por diez ítems para sus dos versiones presentaba validez de concepto. Los resultados confirmaron esta cualidad métrica del instrumento.

Ningún ítem tuvo carga factorial bajo la exigida y el índice de consistencia interna evaluado tras el Alpha de Cronbach fue de ,81 para la versión de padres y de ,91 para la de maestros, que explicaron respectivamente un 31% y un 51% de la variación de los scores producidos por estos dos grupos de encuestados ($r=.50$, $P<.00$), que es inferior a los mencionados por Farre & Narbona (1989) y por otras validaciones hechas anteriormente.

En relación a las normas diagnósticas, como la media de hiperactividad del niño identificada por los padres y maestros ha sido divergente, se ha buscado elaborar normas específicas para cada uno de estos grupos. Cuando el niño

obtiene la puntuación bruta 18 en la escala respondida por los padres o 22 en la respondida por los maestros, ella deberá despertar atención por parte de los clínicos por ser un probable niño hiperactivo. La media de puntuación de las dos versiones es 20 que indica el índice de hiperactividad del niño.

Este índice coincide con el hallado por Conners (1975) a pesar de presentar un pequeño desvío de aquel encontrado por Farre & Narbona en 1989.

Finalmente sobre la prevalencia de niños hiperactivos en la muestra de encuestados del índice de hiperactividad en general, ha quedado alrededor de un 5%, un poco abajo de los 6.4% hallados por Farre & Narbona (1989). Ya en relación a la clasificación de Rutter (1982), en cuanto a la hiperactividad masiva y situacional, se ha observado que los niños de este estudio presentan una mayor prevalencia que los realizados posteriormente (Gillberg y Col., 1982; Del Giudice y Col., 1987; Farre y Narbona, 1989).

Tal vez este índice de hiperactividad alto encontrado por Rutter se debe a los criterios de diagnósticos de aquella época ya que actualmente éstos son más rígidos.

Bibliografía

1. Avila de Encio, M.A. & Polaino, A. La evaluación de la hiperactividad infantil en el contexto pediátrico. *Acta Ped. Española* 46(1), 17-36, 1998.
2. Barbosa, G.A. Trastornos Hiperkinéticos. *Infanto Rev. Neuropsiquiatria Inf. Adolesc.*, Vol III, N.2, 12-19, 1995.
3. Barbosa, G.A. Trastornos Hiperkinéticos: Validação do Questionário de Conners en escolares de Joao Pessoa. *J. Bras. Psiquiat.* 43(8):445-453, 1994.
4. Barkley, R.A. Guidelines for defining hyperactivity in children. Em: Lahey, B.B & Kazdin, A.E. (eds). *Advances in clinical child psychology*, 5, New York, Plenum, 1982.
5. Cantwell, D.P. Hyperkinetic syndrom. Em: Rutter, M & Hersovi (eds). *Child Psychiatry: modern approaches*. Blackwell Scientific, Oxford, 524-555, 1977.
6. Conners, C.K. A teacher rating scale for use in drug studies with children. *Am. J. Psychiatry*, 1969; 126: 884-888.
7. Conners, C.K. Symptoms patterns in hyperkinetic neurotic and normal children. *Child Development*, 41:667-682, 1973.
8. Del Giudice, E.; Romano, A. & D'Arnato, D. Disturbi da deficit dell'attenzione I: aspetti della procedura di screening. *Revista Italiana di Pediatria*, 13:119-123, 1987.
9. Farre, A. & Narbona, J. Índice de hiperkinesia y rendimiento escolar: validación del cuestionario de Conners en nuestro medio. *Acta Ped. Española*, 47(2):103-106, 1989.
10. Furlong, M.J. & Fortman, J.B. Factor analysis of the abbreviated Conners teacher rating scale: implications for the assessment of hyperactivity. *Psychology in the Schools*, 21:289-293, 1984.
11. Gillberg, C., Rasmussen, P. & Carlstrom, G. Perceptual, motor and attentional deficits in six-year-old children. *Epidemiological aspects. J. Child Psychol Psychiatry*, 23:131-144, 1982.
12. Glow, R.A. & Glow, P.H. The stability of child behavior disorders: a one year test-retest study of Adelaide version of Conners teacher and parent rating scale. *J. Abnorm. Child Psychol.*, 23:33-60, 1982.
13. Glow, R.A. A validity of Conners IQ and a cross-cultural comparison of prevalence of hyperactivity in children. *Advances Human Psychopharmacology*, 1:303-320, 1981.
14. Goyette, C.H. & Conners, C.K. Normative data on revised Conners parents and teachers rating scale. *J. Abnorm. Child Psychol.*, 6:221-236, 1978.
15. Kazdin, A.E. & Esteldt-Dawson, K. Correspondence of teacher rating and direct observation of classroom behavior of psychiatric inpatient children. *J. of Abnorm. Child Psychol.*, 11(4):549-564, 1983.
16. Pino, P.B. & Praxedes, M.D.M. Trastornos por déficit de atención. *Psiquis*, 13(5):200-207, 1992.
17. Rutter, M. Syndromes attributed to minimal brain dysfunction in children. *Am. J. Psychiatry*, 139:21-83, 1982.
18. Taylor, E.A. & Sandberg, S. Hyperactive behavior in English School children's: a questionnaire survey. *J. Abnorm. Child Psychol.*, 12:143-156, 1984.
19. Taylor, E.A. El niño hiperactivo. Ed. Martinez Roca, Barcelona, 44-46, 1992.
20. Verhulst, F.C. & Van Der Ende, J. Four-year follow-up of teacher reported problem behaviours. *Psychological Medicine*, 21:965-977, 1991

ESPECTRO AUTISTA

Drs. CARMEN QUIJADA G.* y PERLA DAVID G.**

* Servicio de Neuropsiquiatría, Hospital Clínico San Borja Arriarán.

** Unidad de Neurología, Hospital Dr. Ezequiel González Cortés.

Resumen

El autismo es un síndrome de base biológica caracterizado por un trastorno cualitativo y cuantitativo de la conducta social, comunicación e imaginación, con dificultad en la autopercepción y en la percepción del entorno emocional. Se efectúa una revisión de la literatura que contempla en concepto nosológico del espectro autista con criterios DSM IV y teorías etiopatogénicas: genética, hallazgos anatomopatológicos, estudios de imagen y funcionales, modelos experimentales y teorías cognitivas, describiendo el curso clínico, terapia conductual y farmacológica actual.

Palabras clave: espectro autista, teorías etiopatogénicas, terapia conductual y farmacológica.

Introducción

El autismo es un trastorno de base biológica que se define por alteraciones de la conducta social, de la comunicación verbal y no verbal, y por un rango de conductas e intereses restringidos. La primera publicación, que definió el autismo en sus conceptos básicos, fue hecha por Leo Kanner en 1943 en Norteamérica (1) y un año más tarde por el psiquiatra alemán Hans Asperger quien describió el síndrome que lleva su nombre.

Criterios diagnósticos

El diagnóstico actual está basado en la observación de las conductas. No existen exámenes que sean específicos.

Desde las primeras descripciones de autismo se ha mantenido como elemento diagnóstico central el extremo aislamiento y la insistencia obsesiva en la persistencia de las conductas,

aunque ha habido cambios en los criterios.

Los criterios DSM IV y ICD-10 actuales se resumen en un impedimento cualitativo en la comunicación social y la presencia de un repertorio restringido y repetitivo de actividades e intereses. Estos rasgos deben ser evidentes antes de los tres años de vida, aunque el diagnóstico puede hacerse más tarde con datos retrospectivos de poco contacto visual o sonrisa social, o de escasas conductas anticipatorias para recibir afecto o ser tomado en brazos (2).

En las entrevistas personales se puede aplicar pautas estructuradas como el test ABC (Autism Behavior Conducts), la versión sueca más moderna CARS (Childhood Autism Rating Scale) o el ADI (Autism Diagnostic Interview).

Se ha descrito también un instrumento de screening para autismo basado en conceptos psicológicos, el CHAT (Checklist for Autism in Toddlers) (3), que se aplica a niños de 18 meses, observando especialmente la capacidad de compartir con otras personas la atención hacia sus objetos de interés y la habilidad para el juego imaginativo, para "hacer como si".

El autismo fue definido como una categoría diagnóstica desde 1978, fecha en que fue incluido en el DSM III. Más adelante los estudios epidemiológicos de Lorna Wing plantearon que si bien existía criterios centrales de compromiso de la imaginación, de la socialización y de la conducta que definían en un sentido estricto el síndrome, existía también un grupo amplio de niños que presentaban conductas excesivamente pasivas o "activas pero extrañas", variando también en su aspecto verbal entre la incomunicación y la excesiva "verbo­sidad". Estos criterios se reflejaron en los cambios de conceptos del DSM III R, que señalan la evolución que se puede producir con la edad.

Comorbilidad

Las patologías asociadas, retardo mental y epilepsia, indican una base biológica en el síndrome autista. Su frecuencia varía según los grupos de edad que se estudien, siendo mayor en los grupos de mayor para ambas patologías en niños de mayor edad.

Teniendo en cuenta la dificultad para evaluar el nivel de rendimiento intelectual en individuos con poco contacto o con trastornos severos de la comunicación, se ha descrito que hasta un 70 % de los niños autistas tiene retraso mental. Los rendimientos no son parejos y muestran habilidades especiales en diseño de cubos o en test de dígitos, rindiendo muy bajo en los test de comprensión verbal u ordenamiento de cuadros secuenciales.

Las conductas autistas se observan en cerca del 40 % de los retrasados mentales profundos sin que pueda definirse en ellos un síndrome autista. Las conductas autistas se diagnostican también en algunos individuos, generalmente del sexo masculino, que presentan niveles intelectuales elevados y que han elegido profesiones solitarias o altamente especializadas.

La asociación a epilepsia es de 11 a 42%, siendo más frecuente en autistas que tienen retraso mental (30%), déficit motor o agnosia verbal auditiva (42%). Existe una especial asociación con el Síndrome de West donde está relacionada también con bajo nivel intelectual. No se conoce la influencia de las convulsiones precoces en el desarrollo del sistema nervioso (4).

Las alteraciones electroencefalográficas como las espigas temporales, parietales o incluso occipitales se relacionan con trastornos en el desarrollo o pérdida de habilidades lingüísticas en especial comprensivas, y cambios conductuales como en el Síndrome de Landau Kleffner (SLK).

Los complejos de espiga onda del sueño lento, patología relacionada con el SLK, se describen asociados con mayor frecuencia a distinto grado

de alteraciones conductuales similares al autismo y con posibilidad de recuperación de las conductas alteradas en algunos casos.(5).

Existen publicaciones que relacionan el síndrome autista con el complejo Esclerosis Tuberosa asociado o no a síndrome convulsivo ya que se lo ha descrito en individuos en que se ha demostrado presencia de tuber múltiples a nivel de lóbulo temporal (6). Se ha descrito también conductas autistas en niños con déficits sensoriales severos de audición o visión atribuibles al estado de desafrentación sensorial existente. El síndrome autista asociado a la hidrocefalia se explica por lesiones en las vías de asociación a nivel de lóbulos frontales (7).

Epidemiología

Se describe una frecuencia de 1 x 1000 siendo más frecuente en el sexo masculino con una relación 4:1. Si se considera solamente los autistas de rendimiento intelectual elevado la frecuencia se hace 7:1 a favor del sexo masculino. Se estima que los síntomas del espectro autista son más frecuentes y que pueden darse en individuos de inteligencia normal donde generalmente no son detectados.

Teorías Etiopatogénicas

La causa que determina las particularidades conductuales que definen el autismo no está determinada y los distintos estudios dan visiones parciales sobre su origen (8).

a. Teoría Genética

La presencia de factores hereditarios se ha mencionado como una causa probable debido a la concordancia de autismo en gemelos monocigóticos que varía entre 36 a 91%, siendo cercana a cero en los gemelos dizigóticos. Además, el 92 % de los gemelos monocigóticos son concordantes para un fenotipo más amplio de anomalías cognitivas y / o sociales, versus el 10 % de los gemelos bivitelinos. En estudios de familias con incidencia múltiple de autismo se ha demostrado que la posibilidad de recurrencia del síndrome autista es de 2 a 3%, 20 a 50 veces más alta que en la población

general (9). Según Tuchman la recurrencia en familiares llegaría al 8%.

Por estos antecedentes se ha intentado buscar un marcador genético que se ha asociado al complejo de genes de histocompatibilidad, existiendo actualmente investigación en relación al gen Hras-1 ubicado en el cromosoma 11 (10). Se ha descrito la posibilidad de varios tipos de herencia en el autismo entre ellas una herencia multiplicativa multilocus que afecta a un número pequeño de tres a siete genes en distintos loci (11).

b. Modelo Biológico

Hallazgos anatomopatológicos

El autismo es causado por factores patógenos desconocidos pre o posnatales que pueden ya venir determinados al nacer. En los estudios anatómo patológicos se ha demostrado una alteración en el sistema límbico y a nivel del cerebelo donde las células de Purkinje son más pequeñas y están más densamente agrupadas sin haber signos de destrucción o gliosis, y existe además menos conexiones entre las células. La falta de elementos que indiquen destrucción celular, como gliosis, hace plantear la producción de las lesiones cerebrales durante la etapa embrionaria de cito diferenciación y formación de asociaciones axonales y dendríticas, vale decir alrededor de las 20 semanas de la gestación. Los estudios de Bauman en 1991 que muestran conservación de la arquitectura cerebelosa dan una fecha probable de inicio de las lesiones en las 32 semanas o antes (14).

En gemelos monoigóticos no concordantes para autismo se ha visto que el gemelo más afectado es el que presentó un puntaje de Apgar más bajo, lo que puede atribuirse a una mayor complicación obstétrica por factores fetales pre existentes. Se asocia también al autismo a lesiones congénitas por infecciones intrauterinas como la rubéola siendo posible que exista una sumación de factores como causa del autismo. No se tiene explicación para el frecuente hallazgo de macrocefalia que se ha descrito hasta en un 42% de los autistas.

Estudios de imagen

La Resonancia Magnética (RM) no ha mostrado una alteración específica en el autismo, muchos autistas no tienen alteraciones estructurales. Se asocia al autismo la hipoplasia del cerebelo y en el 25 % de los casos existe una disminución en el vermis cerebeloso en los lóbulos VI y VII. En estudios de RM en niños pequeños en quienes se confirmó el diagnóstico de autismo en edades posteriores se encontró menor tamaño en el tronco cerebral y en el cerebelo. Se ha descrito también en un estudio con autistas de alto nivel un 54 % de trastornos de la migración neuronal lo que sugiere una alteración producida durante los seis primeros meses de la gestación (15,16,17).

Estudios funcionales

Ha descrito Courchesne (18, 19, 20) que además de los estudios neuro anatómicos, los estudios neuroconductuales y funcionales apuntan también a anomalías de la función cerebelosa y del lóbulo parietal. Con estudios de RM y usando grupos control este autor ha demostrado que existe en los autistas una hipo o hiperplasia del vermis cerebeloso y cambios en el volumen del cuerpo calloso que sugieren anomalías en la zona posterior de la corteza que se relacionan con la torpeza motriz de algunos autistas quienes muestran deficiencia de reflejos posturales. La RM funcional, el SPECT y el PET no han dado resultados concluyentes y repetibles. Se describe con SPECT una hipoperfusión frontal en niños pequeños que no se repite al repetir el examen en edades mayores. El electroencefalograma puede ser útil para descartar los problemas epilépticos asociados y se recomienda practicar estudios electroencefalográficos prolongados y bajo sueño. Los potenciales evocados asociados a eventos realizados durante tareas específicas son objeto de interés para los investigadores en autismo. Se ha descrito en estudios con PET un hipometabolismo transitorio en el área 8 de Brodman en la corteza frontal al realizar actividades que tienen relación con imaginar pensamientos ajenos o situaciones figuradas (Teoría de la Mente, Uta Frith, 1886) (21).

Modelos Animales

Los estudios clásicos de Harlow sobre efectos de la privación afectiva en monos Rhesus (22) establecen períodos críticos para algunas áreas del desarrollo social. Esta fue la base para atribuir la causa del autismo a una relación madre hijo deficiente lo que más tarde se demostró no válido como causal de autismo.

Los investigadores en autismo usan actualmente modelos de lesión estructural y según ellos se describe que las conductas autistas son debidas una alteración en la función de la amígdala (relacionada con la regulación de la respuesta emocional) y sus asociaciones con el surco temporal superior (encargado de la percepción de la expresión facial) y con la corteza órbita frontal (relacionada con el control de la conducta en situaciones sociales). El déficit de la función de la amígdala alteraría la emoción, conducta instintiva que permite la adaptación social.

Estos modelos animales son discutidos ya que los animales carecen de funciones corticales superiores que son las afectadas en el autismo. Se discute también las conclusiones por tratarse de estudios lesionales ya que es difícil explicar una lesión cerebral que produzca habilidades especiales en ciertas áreas, como es el caso de algunos autistas.

En los adultos las lesiones adquiridas del hemisferio derecho provocan características conductuales y psicológicas parecidas a las descritas en el Síndrome de Asperger infantil con presencia de dificultad en la comprensión de significados no directos, implicancias o inferencias, además de déficit en la pragmática verbal especialmente en la prosodia (23). Como el autismo es un trastorno del desarrollo los déficits psicológicos son evolutivos y no resultan homologables a los producidos cuando los sistemas funcionales ya están establecidos.

Estudios bioquímicos

Se desconoce la alteración neuroquímica que provoca el autismo y las conductas autistas. Se las ha descrito asociadas a exceso de

serotonina, a aumento periférico de la norepinefrina, a falta de sensibilidad de los receptores a la dopamina y ocasionada por una falta o exceso de opioides endógenos.

c. Teorías Cognitivas

Los primeros investigadores diferenciaron el autismo del retraso mental en 1970 (Harmerlin y O'Connor). Actualmente existen varias teorías que explican parcialmente las características psicológicas específicas deficitarias en los autistas .

1.- La teoría del impedimento social define que existen tres áreas que tienen una función especial en el desarrollo social del niño y que estarían alteradas en forma innata en el autismo. Estas áreas conductuales son: la habilidad de relacionarse socialmente (que implica tener capacidad de reconocer las expresiones emocionales), la habilidad de tener atención simultánea (mostrar y apuntar) y la capacidad de imitación.

2.- La teoría de la mente, supone que existe un déficit en la habilidad para reconocer los estados mentales propios y los de otras personas, lo que le impide al individuo autista entender y predecir las conductas de los demás.

3.- La teoría de los déficits de la función ejecutiva que explica las conductas repetitivas, restringidas y estereotipadas de los autistas. Las funciones ejecutivas comprenden varios procesos cognitivos superiores deficitarios en los autistas y también en otros trastornos del desarrollo, como la habilidad para mantenerse en una tarea, la capacidad de planificar y organizar los propósitos, de dirigir la atención, la capacidad de inhibir las respuestas inapropiadas. Estas funciones tendrían relación con actividad cerebral localizada en áreas temporales especialmente en la amígdala.

4.- La teoría de la coherencia central débil desarrolla la noción de los autistas como más atentos a los detalles que al todo y explica su habilidad especial en las pruebas de cubos y la repetición de frases sin sentido. Explica también que pueden recordar detalles superficiales de

las historias sin comprender el significado de lo que han escuchado.

El modelo de Damasio y Mourer (24) relaciona las alteraciones neuropsicológicas propias del autismo y sugiere analogías con las encontradas en daño adquirido en humanos y animales por lesiones del lóbulo frontal o sus estructuras vecinas como los ganglios basales, lóbulos temporales mesiales y el tálamo, mediados por sistemas dopaminérgicos. Según este modelo, las estructuras mesocorticales relacionan el sistema límbico con el neocórtex permitiéndole calificar lo afectivo y reconocer los estímulos. Este modelo es válido aún a la luz de los conocimientos actuales; los diferentes sistemas afectados se explican por lesiones en distintas vías de asociación entre las estructuras principales y pueden provocar los distintos tipos de alteraciones conductuales en los autistas (24).

Diagnóstico diferencial

Los niños autistas tienen una alteración del contacto social que varía desde los no disponibles socialmente, los socialmente remotos, los interactivos inapropiados y los pseudo sociales. Esta alteración de la conducta social puede darse en grados variables siendo necesario diferenciarlos de otros tipos de trastorno conductual:

1.- Trastorno pervasivo del desarrollo no especificado. Puede tratarse de niños con conductas autistas leves o que empezaron después de los tres años.

2.- Síndrome de Asperger, donde existe torpeza motriz notoria con mejor nivel intelectual, conductas autistas menos severas y en muchas ocasiones existe también hiperlexia.

3.- Retraso mental sin autismo, es necesario diferenciarlo especialmente en los retrasos muy severos donde cerca del 40 % presentan conductas autistas.

4.- Disfasia del desarrollo donde aparece sólo trastorno en la esfera del lenguaje.

5.- Síndrome de déficit atencional en aquellos niños con severos déficits de concentración y de las habilidades de ejecución.

6.- Trastorno desintegrativo. En estos casos existe una pérdida global y progresiva de capacidades.

7.- Síndrome de Giles de la Tourette, más frecuente que lo descrito, puede dar síntomas conductuales con estereotipias motoras y vocalizaciones, conductas ritualistas.

8.- Trastorno emocional, generalmente reactivo a situaciones, en niños ansiosos, inteligentes y apegados a las rutinas.

9.- Hábitos inusuales como en los niños deprivados emocionalmente que se presentan con rocking o alateos autoestimulatorios.

10.- Esquizofrenia, presenta una edad de inicio y un curso temporal diferente.

11.- Niño sordo, tiene escaso lenguaje y rica gestualidad, con intención comunicativa evidente.

12.- Trastorno bipolar de la infancia, también más frecuente de lo descrito, tiene antecedente familiar generalmente no explícito.

Curso clínico

Su curso es relativamente consistente y en 30 a 40% de los casos se produce una regresión o pérdida de las habilidades adquiridas antes de los tres años de vida (25). Se ha sugerido por distintos autores que la regresión más tardía se acompaña de un peor pronóstico en relación al nivel intelectual. Los primeros signos del síndrome autista son una falta en la anticipación corporal y emocional a ser abrazado o en la sonrisa social, que podrían ser atribuidos a una regresión muy precoz. Más adelante hay déficit en las conductas de atraer atención como señalar un objeto con la mirada. La causa de esta regresión se desconoce y es posible que no sea advertida por los padres en el caso de ser muy precoz o como el niño está recién formando sus conductas, sus cambios podrían

atribuirse a estilos de conducta propios. Por ejemplo, se dice: "es un niño porfiado", o "es muy independiente".

El déficit de lenguaje es por lo general el motivo de la primera consulta y se trata de retraso severo o ausencia de lenguaje verbal y no verbal. En los niños que se comunican, existe problemas en el lenguaje de predominio comprensivo y es frecuente el síndrome semántico pragmático o el síndrome mixto fonológico sintáctico severo.

La adolescencia acentúa las dificultades conductuales tanto la agresividad como la desadaptación social y el aislamiento. En los autistas de mejor nivel intelectual se logra adaptación laboral en trabajos rutinarios para los que parecen estar mejor dotados que los individuos normales. Algunos logran formar familias pero su relación afectiva es deficitaria (26).

Tratamiento

Entre las conductas asociadas al síndrome autista las conductas agresivas que implican agresividad dirigida a otras personas son las más perturbadoras porque limitan las posibilidades pedagógicas y provocan las dificultades más serias en su integración a la familia y a la sociedad. Como el autismo es una patología evolutiva las dificultades conductuales van cambiando y se puede intentar terapias a cualquier edad.

Las conductas agresivas son provocadas en ocasiones por la percepción alterada de los estímulos sensoriales (sonidos, tacto, algunos estímulos visuales) y por la menor sensibilidad al dolor propia del síndrome.

Psicofármacos

Su uso no está dirigido a tratar la causa de las conductas anormales las que se desconocen hasta el momento. Entre los numerosos tratamientos destinados a tratar las conductas agresivas los psicofármacos tienen una utilidad sólo circunstancial aumentando además el riesgo de alteraciones neurológicas secundarias

como movimientos anormales en el caso del haloperidol.

Básicamente los niños presentan conductas hiperactivas, agresividad o conductas autolesivas, y conductas obsesivo compulsivas. Los fármacos a emplear varían según el tipo de dificultad conductual. En niños autistas hiperactivos se usa la dextro anfetamina, el metilfenidato, la clonidina y la pemolina. El uso de fenfluramina ha sido cuestionado y fue retirada del mercado por efectos adversos cardíacos.

En las conductas obsesivas y compulsivas se recomienda la clomipramina, la fluoxetina y el haloperidol.

En los niños autoagresivos resultan útiles la clomipramina, fluoxetina, el propranolol y el ácido valproico. Estos dos últimos son también útiles para niños en los que su agresividad está dirigida al entorno, además de la buspirona, tiaridazina, carbamazepina y clonidina. El uso de carbonato de litio es muy efectivo para controlar la agresividad especialmente cuando hay episodios "explosivos" y tiene menos efectos tóxicos en la niñez (27).

Tratamientos conductuales

Los tratamientos conductuales dan mayor ayuda y entre ellos especialmente la enseñanza de conductas pivote que luego afirmen estructuras de conducta y que se generalicen en contextos diferentes. Esto se puede lograr a partir de modificaciones progresivas en las rutinas previas. Para ello es necesario capacitar a la familia o los encargados de su cuidado en el manejo de conductas y formación de hábitos. También han resultado de utilidad los métodos modificados de integración sensorial (28).

Bibliografía

1. Kanner L. Autistic disturbances of affective contact. *Nerv Child* 1943; 2: 217-50
2. Happe F, Frit U. The neuropsychology of autism. *Brain* 1996;119:1377-1400
3. Baron-Cohen S, Allen J, Gillberg C. Can autism be detected at 18 months? *British J Psychiatry* 1992 ;161:839-43
4. Chugani HT, Da Silva E, Chugani DC. Infan-

- tile spasms III Prognostic implication of bitemporal hypometabolism in PET. *Ann Neurol* 1996; 39: 643-649.
5. Deonna T, Ziegler AI, Moura - Serra J. Autistic regression in relation to limbic pathology and epilepsy. *Dev Med Child Neurol* 1993;35:158-176
 6. Bolton PF, Griffiths PD. Association of tuberous sclerosis of temporal lobes with autism and atypical autism. *The Lancet* 1997; Vol 349: 392-395
 7. Fernell E, Gillberg C, Von Wendt L. Autistic sintoms in children with hidroce-phalus *Acta Paediatr Scand*, 1991;80:451-457.
 8. Rapin I. Autism. *N England J Med* 1997; 337: 97-104.
 9. Spiker D, Lotspeich L, Kraemer HC. *Am J Med Genetics*, 1994; 54: 27-35.
 10. Heralut J, Perrot A, Barthelemy Et Al. Possible association of C-Harvey-1 (HRAS -1) marker with autism *Psychiatry Res.* 1993; 46: 261-267
 11. Bailey J, Phillips W, Rutter M. Autism: towards an integration of clinical, genetic neuropsychological and neurobiological perspectives. *Child Psychol Psychiat* 1996; 37: 89-126
 12. Petit E, Heralut J, Martineau J. Association study with two markers of a human homogene in infantile autism *J Med Genet* 1995; 32: 269-274
 13. Smalley SI, Asarnov Rf, Sence Ma. Autism and Genetics: A decade of research. *Arch Gen Psychiatry* 1988; 45: 953-961
 14. Bauman MI. Microscopic neuroanatomic abnormalities in autism (Review). *Pediatrics* 1991; 87: 791-6.
 15. Bauman MI, Kemper TI. Histoanatomic observations of the brain in early infantile autism. *Neurology* 1985; 35: 866-874.
 16. Weinberg Way Cols. Neuroanatomic substrate of developmental specific learning disabilities and select behavioral syndromes *J.Child Neurol* 1995, (Supp 1): 578-80
 17. Weinberg Wa Harper Cr, Brumback Ra. Developmental specific learning disabilities: Hypothesis of neuroanatomic localization. *Pediatric Neurol* 1992; 8: 360-361.
 18. Courchesne E, Yeung-Courchesne R, Press Ga, Hesslink Jr, Jernigantl. Hypoplasia of cerebelar vermal lobules VI and VII in autism. *N Engl J. Med* 1988; 318: 1349-54
 19. Courchesne E, Press Ra, Yeung Courchesne R. Parietal lobe abnormalities detected with MR in patients with infantile autism *Am J Roentgenol* 1993;160: 387-93.
 20. Courchesne E. Et Al. Impairment in shifting attention in autistic and cerebelar patients *Behav. Neurosci* in press.
 21. Frith U. A new look at language and communication in autism. *Br. J Disord Commun* 1989; 24: 123-50
 22. Harlow HF, Harlow MK. The effect of rearing conditions on behavior. *Bull Menninger Clin* 1962; 26: 213-214
 23. Shields J, y Cols. Hemisferic function in developmental language disorders and high level autism *Dev Med Child Neurol* 1996; 38: 473-486
 24. Damasio AR, Maurer RG. A neurological model for childhood autism. *Arch Neurol* 1978; 35: 777-786
 25. Tuchman RF, Rapin I. Regression in pervasive developmental disorders: seizures and epileptiform electroencephalographic correlates. *Pediatrics* 1997; 99: 560-566.
 26. Ballaban Gil K, Rapin I, Tuchman R, Shinnar S. Longitudinal examination of the behavioral, language, and social changes in a population of adolescents and young adults with autistic disorder. *Pediatric Neurol* 1996;15: 217-223.
 27. Hagino OR, Weller EB, Weller RA, Fristad MA. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*, 1988; (Enero) 37: 60-65
 28. Ayres J. 1972. Los Angeles Psychological Services. *Sensory Integration and Learning Disorders*.

SINDROME DE LANDAU - KLEFFNER : REVISION DE LA LITERATURA.

Drs. PERLA DAVID G. *, y CARMEN QUIJADA G. **

Unidad de Neurología.

* Hospital Dr. Exequiel González Cortés.

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

Resumen

Se efectúa una revisión de la literatura que comprende: etiopatogenia, aún desconocida; manifestaciones clínicas, de predominio en sexo masculino con una relación 2:1, consistentes en agnosia verbal auditiva, espigas multifocales de predominio temporal y descargas de CSWS, crisis epilépticas de predominio focal motoras en 70%, sin anomalías electroencefalográficas específicas con localización temporal izquierda predominante y asociadas a CSWS; trastornos de conducta y retraso de lenguaje en 71,4% de los casos. El tratamiento corticoideal precoz es recomendable para mejorar la evolución de la afasia asociado a los anti-epilépticos reportados como efectivos, aunque el pronóstico es incierto.

Palabras Clave: Landau-Kleffner, afasia epiléptica, etiopatogenia, manifestaciones clínicas, tratamiento y pronóstico.

Introducción

En el año 1957 los autores Landau y Kleffner llaman la atención sobre una peculiar asociación de afasia y epilepsia en la niñez (1). Luego de ser descrito por varios investigadores, en 1976 el síndrome logra ser delineado en sus características esenciales.

Actualmente el Síndrome de Landau-Kleffner (SLK) se define como un desorden de la niñez caracterizado por una afasia adquirida, espigas multifocales de predominio temporal y descargas continuas de espiga-onda durante el sueño lento en el electro-encefalograma (EEG), se asocia a crisis epilépticas en 70%, trastornos de conducta y retraso psico-motor en 71,4% de los casos. La agnosia auditiva y los paroxismos electroencefalográficos son hechos constantes (1, 2).

La prevalencia de este síndrome es desconocida. Aunque su reporte ha ido en aumento, es un cuadro infrecuente; probablemente influye la falta de reconocimiento de formas atípicas (1-3).

Etiopatogenia: Permanece en hipótesis. Existiría una ruptura en la secuencia audición-integración verbal-lenguaje hablado. La afasia comienza habitualmente en el período de adquisición del lenguaje y de lateralización funcional de los hemisferios cerebrales. Corresponde a una agnosia auditiva en la mayoría de los casos. Esto tomado como evidencia por Kellerman en 1978 y Dugas en 1982 para localizar la interrupción a nivel de las conexiones subcorticales que son responsables de la activación de la región temporal. La difusión de focos múltiples durante la evolución puede ser debida a una remodelación de áreas de lenguaje, o disfunción de una o más áreas de integración consecutivas a una nueva modalidad de organización creada por la afasia (3).

Actualmente se ha encontrado en PET hipometabolismo en uno o ambos lóbulos temporales (3, 4) y arteritis temporales en otros con arteriografías, lo que ha hecho plantear sea ésta una causa subyacente (4). El SPECT ha mostrado hipoper-fusión temporal izquierda o bilateral, frontal y de tálamo (3,4,11,16,18).

Ravnik observó en pacientes con este síndrome que el diazepam endovenoso mejoraba las alteraciones EEG y también la comunicación verbal en repetidas oportunidades. Esto lo llevó a plantear un test diagnóstico para el síndrome, por la correlación entre anomalías EEG y el compromiso del lenguaje verbal. Por ésto el Síndrome de Landau-Kleffner es considerado un síndrome epiléptico. Lerman también demuestra esta relación al tratar con esteroides

a pacientes con este síndrome (5,7,10).

La afasia es una agnosia cognitivo-verbal con rápida reducción de la expresión oral espontánea. El paciente es incapaz de atribuir valor semántico a los signos acústicos y puede aparecer clínicamente como una hipoacusia o un síndrome autista. La expresión verbal en estos pacientes está siempre reducida tempranamente y en su historia puede haber adquisición tardía del lenguaje. La dominancia hemisférica ha sido reportada en pocos casos y es difícil de determinar por su ocurrencia en el período de lateralización funcional de los hemisferios cerebrales y de adquisición del lenguaje. La presencia de actividad epileptiforme sugiere que el trastorno del lenguaje es el resultado de una actividad crítica "subclínica".

El déficit de lenguaje puede ser explicado por disfunción de las conexiones normales o por una excesiva reacción inhibitoria por las descargas epileptiformes. La falta de respuesta a los antiepilepticos hace plantear que la actividad epileptiforme es un epifenómeno y refleja sólo una anomalía cortical subyacente. La recuperación de la afasia ocurre después de la normalización de las descargas como reflejo de la resolución del área cortical del lenguaje. Este síndrome representa un importante grupo de síndromes en los cuales existe una relación entre epilepsia, lenguaje y conducta.

El SLK es sólo parte de una situación más generalizada en la cual la epilepsia acompaña una alteración prolongada del circuito neuronal responsable de las funciones corticales superiores incluyendo el lenguaje (1-8). La literatura es controvertida al incluir dentro de este síndrome el espectro autista (8). El período de desarrollo, la localización y el tipo de actividad epileptiforme son hechos importantes y pueden afectar las manifestaciones clínicas y el pronóstico.

Manifestaciones electroclínicas

El SLK, la epilepsia parcial rolándica benigna atípica de la niñez (EPRBA) y los síndromes epilepticos que cursan con espiga-onda con-

tinua del sueño lento (CSWS), son parte de un espectro de crisis epilepticas asociadas a afasia y tienen en común problemas de concentración, hiperactividad, agresividad y dificultades en las relaciones interpersonales con deterioro cognitivo en asociación a los CSWS (2, 18). Los CSWS pueden comprometer el desarrollo del lenguaje y función cognitiva en períodos críticos si las neuronas y los axones son comprometidos en esta actividad desorganizada. En todos estos síndromes los CSWS se observan en más del 85% del sueño total. Esto sugiere la misma fisiopatología y serían formas severas, moderadas y benignas de un mismo síndrome epileptico. Los trastornos neuropsicológicos probablemente dependen de la localización del foco epileptico.

El SLK comienza entre los 3 y 7 años con predominio en el sexo masculino en relación 2:1, con afasia y EEG de vigilia de base normal y espigas, puntas, punta-ondas en regiones temporal, parietal u occipital, focales o generalizadas y durante el sueño de ondas lentas con CSWS en más del 85% del sueño. Pero no existe un patrón específico de alteraciones en el EEG.

Las alteraciones EEG son inestables en el curso de la evolución, se presentan sólo en algunos periodos. Están presentes en 90% de los casos en el primer EEG y no se detectan después de los quince años. Las alteraciones focales son más frecuentes entre los 3 y 9 años de edad. Las espigas tienen escasa sensibilidad a la estimulación fótica e hiperventilación y se gatillan con los ruidos. Las crisis desaparecen en la adolescencia y sólo se presentan en 70% de los pacientes. Al comienzo de la evolución de la afasia o a los 2 o 3 meses de ésta.

La agnosia verbal auditiva con dificultad para entender el lenguaje hablado y utilizarlo, se presenta en forma súbita o gradual en un niño sano que ya había adquirido el lenguaje, la variación en la severidad de ésta es amplia y su fluctuación frecuente. Los pacientes pueden asociar parafasias, disprosodias, alteraciones del ritmo y mantienen el lenguaje escrito cuando lo han adquirido.

Las crisis epilépticas se presentan en 70% de los pacientes. En 10 a 20% de los casos es única, el estado epiléptico es raro y se presenta principalmente al comienzo de la evolución, al igual que las crisis que generalmente se presentan entre los 4 y 6 años. Después de esta edad solo 10 a 20% de los pacientes presentan crisis y ninguno después de los 15 años. Las crisis generalizadas con componente motor son las más frecuentes, también las focales motoras periorales, de extremidad superior, unilaterales y mioclónicas durante el sueño. Se encuentra historia familiar de epilepsia en 12% de los pacientes con crisis epilépticas y en 5% de aquellos sin crisis epilépticas.

La incorporación de SLK dentro de la clasificación internacional de los síndromes epilépticos, cambia el concepto habitual de epilepsia pues incluye dentro de éstos a alteraciones neuropsicológicas y alteraciones electroencefalográficas sin crisis epilépticas. Del mismo modo los CSWS son reconocidos como un síndrome epiléptico específico, con crisis no siempre presentes y asociados a alteraciones neuropsicológicas. Es decir, los niños con CSWS tienen fenotipo similar a los con SLK y EPRBA, por lo que varios autores sugieren son parte de un espectro de desórdenes fisiopatológicos comunes que varían en la severidad de sus manifestaciones clínicas dependiendo del grado y localización de la disfunción cerebral. Clínicamente existe correlación entre ellos en la edad de presentación, el compromiso del lenguaje, la presencia de CSWS con deterioro cognitivo-conductual, fluctuaciones clínicas con alteraciones EEG en la mayoría de predominio temporal izquierdo, con desaparición hacia la adolescencia de estas alteraciones y de las crisis.

Exámenes de laboratorio

El sueño lento activa especialmente la difusión de las descargas paroxísticas. A todas estas descargas paroxísticas en vigilia y sueño no se les ha podido demostrar lesión estructural epileptogénica, a pesar de algunas comunicaciones anecdóticas. Por esto, numerosos autores sugieren una inmadurez de sistemas

aferentes o desorganización sectorial consecutiva a deaferentización en su génesis y en la actualidad a zonas de hipoperfusión e hipometabolismo temporal izquierdo.

Alternativas de tratamiento

El tratamiento precoz mejora el pronóstico. Se ha descrito una evolución satisfactoria en el control de las crisis con el ácido valproico (AV) etosuccimida (ETS) y benzodiazepinas (BDZ), lamotrigina (LMT) y vigabatrina (VGB) aunque, con el tratamiento anticonvulsivante en los pacientes tratados por crisis epilépticas, no siempre se produce el control de las crisis. Cuando existe respuesta positiva en el EEG, después de un tiempo se produce mejoría gradual de la afasia. Por esto que se recomienda asociar tratamiento corticoidal de inmediato (5).

Se ha descrito empeoramiento de las crisis con carbamazepina (CBZ), fenobarbital (FNB) y fenitoina (FNT) por lo que no se recomienda su uso.

Tratamiento precoz con Corticoides

Se recomienda Prednisona en dosis de 2 mg/kg por un mínimo de 2 meses, por riesgo de recurrencia al suspenderlo. En pacientes resistentes que asocian CSWS, signos de declinación cognitiva, se sugiere el uso de tetracosactido de Zinc (Synacthen) en dosis de 0,5 mg/kg/día en días alternos, evaluando su acción con EEG de vigilia, sueño y evaluación neuropsicológica evolutiva. Se ha detectado mejores resultados en pacientes con respuesta positiva a diazepam durante el EEG y en ellos se recomienda incluir dentro de su terapia una benzodiazepina (19).

La dieta cetogénica en pacientes con epilepsias resistentes ha sido utilizada con reducción de crisis de 30 a 50% de los casos y mejoría significativa del EEG y del estado de alerta. Sin embargo no existen estudios neuropsicológicos aún en el SLK y su mecanismo de acción a través de la cetosis es incierto. Es una alternativa atractiva cuando las medidas terapéuticas fallan y para que el manejo sea

exitoso se debe motivar a los padres teniendo en cuenta su mala tolerancia en niños mayores y su costo.

El uso de la gammaglobulina en epilepsias comenzó con Pechadre quien reportó su efecto favorable y sugiere que el fragmento FC facilita el traspaso al tejido cerebral. En pacientes con SLK con un proceso inmunológico subyacente, se ha descrito resultados satisfactorios. Se recomienda en estos casos, descartando previamente el déficit total de Ig A, con Ig E presente por el riesgo de desarrollar anafilaxis (21).

La trasección subpial múltiple es una técnica nueva en cirugía de la epilepsia. Su objetivo es actuar en áreas corticales de alta importancia funcional, tales como las áreas primarias del lenguaje o motora seccionando las interconexiones neuronales horizontales esenciales para la propagación de la crisis. Parece ser una alternativa promisoriosa. Ha sido efectuada con éxito en pacientes con curso desfavorable con tratamientos asociados prolongados y repetidos con corticoides (21, 22).

El nicardipino ha sido utilizado con éxito en 4 pacientes con arteritis.

El tratamiento fonoaudiológico está destinado a la utilización de la comunicación alternativa (23).

Pronóstico

La evolución de SLK puede ser buena si hay desaparición de las crisis, de las alteraciones del EEG y luego de la afasia con el tratamiento anticonvulsivante y éste es mejor cuando la presentación de la afasia ocurre después de la adquisición de la escritura, pero en general es muy variable el pronóstico de la afasia.

Es interesante conocer la lateralidad hemisférica en estos pacientes, en quienes debido a la etapa de desarrollo no está aún definida para conocer su influencia en la evolución de la afasia. Es importante el seguimiento a largo plazo ya que la recuperación de la afasia puede producirse en días, meses o años con posterioridad a su

instalación. También es recomendable efectuar en ellos un estudio electroencefalográfico ictal y de sueño prolongado, para evaluar la asociación a CSWS ya que en la literatura se ha reportado su persistencia como signo de mal pronóstico.

Los problemas conductuales son frecuentes, se presentan en el 50% de los pacientes asociados al trastorno de lenguaje y especialmente la hiperactividad, que es mayor en casos de presentación precoz y en afasia severa (7,8,12,20).

La evaluación evolutiva de la afasia es imprescindible, ya que ésta, es extraordinariamente variable y en muchas oportunidades la recuperación del lenguaje no ocurre, a pesar de la mejoría del fenómeno epiléptico.

Comentario

Las fronteras clínicas de SLK no están claras, la afasia adquirida es el síntoma predominante y suele ser el más temprano. Existe una clara correlación positiva con los paroxismos EEG, aunque no existe un patrón específico en el EEG. Por ser un síndrome de presentación infrecuente se requiere de estudios multicéntricos que puedan definir su fenotipo, con metodologías más eficientes y alternativas terapéuticas racionales.

Bibliografía

1. Landau W.M. and Kleffner F. R. Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in Children. *Neurology* 1957; 7: 523-532.
2. Gordon Neil. The Landau-Kleffner Syndrome or acquired aphasia with convulsive disorder: Long-term follow-up six children and review of the recent literature. *Archives of Neurology* 1992; 49: 352-354.
3. Soprano A. M., García E. F., Caraballo R. Et al. Acquired Epileptic Aphasia: Neuropsychologic Follow - up of 12 patients. *Pediatric Neurology* 1994; 11: 230-235.
4. Castro Viejo J, López M, Bermejo M et al. Is cerebral arteritis the cause of the Landau-Kleffner-Syndrome? Four cases in child-

- hood with angiographic study. *The Canadian Journal of Neurological Sciences*, 1994; 132-137.
5. Lerman P, Lerman Sagie T, Kivity S. Effect of early corticosteroid therapy for Landau-Kleffner Syndrome. *Dev Med. Child Neurol*, 1991, 33: 257-266.
 6. Colin J, Felkery, Brouny Parry Fielder and Fan J. Hopquins Landau-Kleffner Syndrome: Six patient including disease in monozygotic twins.
 7. Parquier et al W. Landau-Kleffner Syndrome. An eponymic Badge of ignorance. *Arch Neurol* 1992, 49: 353-359.
 8. Tuchman RF, MD. Epilepsy, lenguaje, and Behavior : Clinical Models in Childhood. *J Child Neurol* 1994; 9: 95 - 102.
 9. Paetau R. Sound triggers spikes in the Landau-Kleffner Syndrome. *J. Clin Neurophysiol* 1994, 11: 231 - 241.
 10. Fuentes J. A, David P. Síndrome de Landau-Kleffner: un caso evolutivo. *Revista Chilena Pediatría*, 1994. 65: 328 - 330.
 11. Camargo E, Kato M, Meneses Netto J et al. Brain single photon emission computed tomography imaging in Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsia*, 1996; 37: 60 - 67.
 12. Nieto-Barrera M, Aguilar-Quero F, Montes E, Candau R, et al. Síndromes epilépticos que cursan con complejos punta-onda continuos durante el sueño lento. *Rev. Neurol* 1997; 25: 1045 - 1051.
 13. Gordon N. The Landau - Kleffner Syndrome: increased understanding. *Brain Dev* 1997; 19: 311 - 6.
 14. Neville B, Harkness WF, Cross Jh, et al. Surgical treatment of severe autistic regression in childhood epilepsy. *Pediatric Neurol* 1997;16: 13-40.
 15. Fayad M N, Choueiri R, Mikati M. et al Landau-Kleffner Syndrome: consistent response to repeated intravenous gamma-globulin dosis: a case report. *Epilepsia* 1997, 38: 489 - 494.
 16. Sakai K, Hilari M, Fukai M, et al A. Chance Spect study of ictal aphasia during simple parcial seizures. *Epilepsia* 1997; 38: 374 - 376.
 17. Lim, Mao XY, Qing J et al. Correlation between CSWS and aphasia in Landau-Kleffner syndrome: A study of three cases. *Brain Dev* 1996; 18: 197-200.
 18. Guerreiro M, Camargo E Katon et al Brain Single Photon Emmission Computed Tomography imaging in Landau-Kleffner Síndrome. *Epilepsia* 1996; 607 - 737.
 19. O' Regan M E, Brown J K. Is ACTH a key to understanding anticonvulsivant action? *Dev Med & Child Neurology* 1998; 40: 82 - 89.
 20. Rintahaba PJ, MD, Chugani HT, MD. Sankaret al. Landau-Kleffner Syndrome with Continuous Spikes and Waves During Slow-Waves Sleep. *J. Child neurol* 1995; 10: 127 - 133.
 22. Prasad An, Stafstrom C F, And Holmes G. Alternative epilepsy therapies: The ketogenic diet, inmunoglobulins, and steroids. *Epilepsia* 1196; 37: S 81 - S95.
 23. Hufnagel A, Zentner J, Fernandez et al. Multiple Subpial Transection for control of epileptic seizures. Effectiveness and saffety. *Epilepsia* 1997; 38: 678 - 688.
 24. Nuñez, R.A. Síndrome de Landau - Kleffner: Consideraciones acerca del Trastorno del Lenguaje. *Boletín Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia* 1997; 8: 28 - 30.

EFFECTOS REPRODUCTIVOS DE LOS ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO.

Dra. ANA FLANDES J.

*Becada de Neuropediatría, Servicio de Neuropsiquiatría Infantil
Hospital Clínico San Borja-Arriarán*

Introducción

El conocimiento tradicional de cómo una enfermedad metabólica (EM) afecta la reproducción deriva de la experiencia con fenilquetonuria materna (PKU), cuyo efecto se traducía en una fetopatía. Aunque este es el ejemplo más llamativo de como un EM puede afectar el proceso reproductivo, existen otros efectos adversos que no incluyen al producto. Se excluyen de esta revisión los defectos fetales producidos por una EM cuando sobrepasan los mecanismos de depuración celulares, placentarios o fetales (como por ejemplo los múltiples defectos observados en las enfermedades peroxisomales como el Zellweger)(1,2).

Entre los problemas de una EM sobre reproducción se incluyen:

- I. Infertilidad.
- II. Enfermedad materna, efectos del embarazo.
- III. Enfermedad fetal, efectos en la embarazada.
- IV. Enfermedad materna, efectos del feto.

I. Infertilidad debida a una EM.

En general, las EM no reducen el potencial de procreación. Sin embargo, en el año 1981 se describió falla ovárica en pacientes portadoras de Galactosemia clásica (1,3). De 18 mujeres, 12 desarrollaron falla ovárica (85%), que se expresaba como un hipogonadismo hipogonadotrófico, amenorrea y ausencia de caracteres sexuales secundarios. De los 8 hombres que se describieron con la enfermedad todos tenían función reproductiva normal con lo cual la teoría que suponía la existencia de gonadotrofinas aberrantes se desechó.

¿Y cómo entonces se producía el daño?. La anatomía patológica de los ovarios de los recién nacidos fallecidos con galactosemia era normal,

lo que hacía pensar que el daño era postnatal. Sin embargo, las ratas que se exponían a galactosa prenatalmente, mostraban una disminución en el número de oocitos. Por otra parte, la FSH aumenta desde la primera semana de vida, similar a lo que se observa en el síndrome de Turner, con valores sobre 5 veces lo normal, lo que, a su vez, habla de daño prenatal. Hoy se conoce que el metabolito responsable del daño no solo ovárico sino también sistémico es la galactosa 1 fosfato (gal-1-P), en concordancia con los resultados de la descripción inicial donde la precocidad del tratamiento disminuía el riesgo de falla ovárica. Por otro lado, basta con actividad enzimática residual de la galactosa 1 fosfato uridil transferasa para que no se presente la falla ovárica.

En los hombres, en cambio, no se alteraría la fertilidad. No se ha descrito alteraciones de la fertilidad en otras EM.

II. Enfermedad materna, efectos del embarazo.

A través de la experiencia obtenida de la fenilquetonuria materna se consideraba que el embarazo era un evento bien tolerado. En 1990, se describió 6 pacientes puérperas heterocigotas para el déficit de ornitina transcarbamilasa (OTC) (4), de éstas, 4 desarrollaron un coma progresivo entre los 3 a 8 días de puerperio de ellas 2 fallecieron. El aumento de la glutamina en sangre precedía al aumento del amonio. Ningún recién nacido nació con el defecto para OTC. La causa de la descompensación metabólica se debió al gran estrés catabólico característico de la etapa puerperal.

En la enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce (MSUD), también se han descrito episodios de mareos y letargia en el puerperio.

Tres mujeres con homocistinuria presentaron fenómenos trombóticos en el puerperio y una falleció. El número es escaso para poder obtener conclusiones.

III. Enfermedad fetal, efectos en la madre.

El año 1991 (5) se describió un caso de una mujer de 29 años que presentó en dos embarazos consecutivos, a las 33 y 32 semanas respectivamente, episodios de hígado graso agudo. Los dos hijos fallecieron a los 6 meses de edad. La anatomía patológica reveló infiltración grasa difusa. Se pensó en un defecto de la beta oxidación de los ácidos grasos. La frecuencia del hígado graso agudo es de 1/5000 a 1/10.000 embarazos y se asocia más frecuentemente con preeclampsia gravídica, cuya frecuencia es de un 10 a un 15% de los embarazos. La recurrencia es un hecho poco habitual. Wilcken, el año 1993 (6), describió a 5 mujeres sanas y 11 de sus embarazos. Seis embarazos se complicaron con hígado graso agudo o un síndrome HELLP (hemólisis, elevación de las enzimas hepáticas y disminución de las plaquetas). Los 6 recién nacidos (RN) de éstos embarazos eran portadores de un déficit de la 3 hiroxiacil coenzimo A deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga (LCHAD).

El resto de los embarazos que no presentaron complicaciones dieron como producto un RN normal, por lo tanto la condición de heterocigoto de la madre no es suficiente para explicar el fenómeno. La recurrencia de hígado graso

agudo en estos casos puede ser mayor al 25%, por lo tanto en estos casos es de suma importancia descartar un defecto de la beta oxidación en el RN (7). Hay un caso descrito de hígado graso agudo en un feto heterocigoto cuya madre, presentaba un preeclampsia (7).

IV. Efectos fetales de una enfermedad materna.

El desarrollo del producto de la concepción se puede alterar a tres niveles; a) genes "reguladores" del desarrollo, como los genes PAX, b) lo determinado por los genes "estructurales" como el del colágeno y, c) a nivel metabólico, ya sea por exceso (fenilalanina en PKU) o por déficit (ácido fólico en defectos del tubo neural). Este último se discute a continuación.

¿Cuándo es crítica la presencia de un tóxico?. En general, cualquier tóxico que llegue al feto y que sobrepase los mecanismos detoxificadores de la placenta puede producir daño, pero, el periodo crítico es el de la organogénesis que va desde los 7 días a los 56 días post concepcionales, lo que para algunos órganos puede extenderse hasta las semanas 4 o 5. Así sea el tóxico interno (hiperglicemia en diabetes) o externo (anticonvulsivantes), las manifestaciones son *similares* y no ocurren cuando la alteración del medio es tardía, lo que se comprueba en la fetopatía producida por diabetes mellitus versus diabetes gestacional que no produce malformaciones sino fetos grandes por efecto de insulina (2).

JUEGOS

*Los niños juegan en sillas diminutas,
los grandes no tienen nada con qué jugar.
Los grandes dicen a los niños
que se debe hablar en voz baja.
Los grandes están de pie
junto a la luz ruinosa de la tarde.*

*Los niños reciben de la noche
los cuentos que llegan
como un tropel de terneros manchados,*

*mientras los grandes repiten
que se debe hablar en voz baja.*

*Los niños se esconden
bajo la escalera de caracol
contando sus historias incontables
como mazorcas asoleándose en los techos
y para los grandes sólo llega el silencio
vacío como un muro que ya no recorren sombras.*

*Jorge Teillier
Poemas del País de Nunca Jamás, 1963.*

Tabla 1
Efectos fetales de enfermedades maternas

	Diabetes Mellitus	PKU	Sd. Alcohol fetal	Sd. Hidantoína fetal
RCIU	+	+	+	+
Microcefalia	+	+	+	+
RCPN	+	+	+	+
Retardo Mental	+	+	+	+
DCTN	-			
Dismorfia facial		+	+	+
Fisura labiopalatina		+		+
Alteración dedos			+	+
Defectos cardíacos	+	+	+	+
Alteraciones renales	+		+	
Cuerpo Calloso*	+	+	+	

RCIU: Retardo del crecimiento intrauterino

RCPN: Retardo del crecimiento postnatal

DCTN: Defecto de cierre del tubo neural

*Agenesia parcial o total. Marcador de disgenesia cerebral.

1) Fenilketonuria materna.

El año 1956 Charles Dent describió tres hijos de madres con PKU con RM sin ser PKU. Hoy se sabe que esto es la fetopatía por PKU., caracterizada por microcefalia, RM, alteraciones cardíacas, RCIU y dismorfias faciales. Este cuadro clásico se describe con niveles de fenilalanina (FA) por sobre 1200µmol/L o 20mg%. Cuando es así, el RM se ve en el 92% de los casos y la microcefalia en el 73%. La severidad del daño fetal depende tanto de los niveles de FA como del momento de la edad gestacional en que se produzcan, tal como se demostró en un estudio colaborativo (USA, Canadá y Alemania) en madres con PKU e hiperfenilalaninemia (HFA) cuando los niveles superaban los 6mg%.

En PKU materno:

Momento del logro del control de los niveles de FA (menor de 6 mg%)	Nivel intelectual (CI)
10 semanas	107
entre 10 y 20 semanas	87
más de 20 semanas	69

En HFA materna:

Niveles de FA	Nivel intelectual (CI)
menor de 6 mg%	108
mayor de 6 mg%	107

Otro estudio colaborativo (preliminar) de USA relaciona el momento del control de los niveles de FA (límite en 10 mg%) y CI a los 2 y 4 años (9).

Edad gestacional al control del nivel de FA	CI (Bayley) 2 años	CI (McCarthy) 4 años
• Control de niveles preconceptionales	113 n=58	112 n=43
• HFA sin tratamiento	104 n=19	99 n=12 •
• Menores de 10mg% antes de 10 sem.	104 n=32	93 n=14 •
• Control logrado entre las 10 y 20 semanas	98 n=32	88 n=24 •
• Control logrado después de las 20 semanas	72 n=51	73 n=28

Falta evaluar en el tiempo la repercusión sobre conducta, funciones ejecutivas, atención, etc.

En otra revisión del Reino Unido (10) de 39 pacientes con PKU, que las que tenían control

de niveles preconceptionales de FA (n=34) tenían hijos sin alteraciones cardíacas y que de los 6 embarazos no controlados, 2 RN fallecieron de enfermedad cardíaca y uno se intervino por una coartación aórtica. La enfermedad cardíaca se presenta con niveles de FA mayores de 16mg% en el 15% de los casos.

Otro estudio, (11) mostró un 12% de alteraciones cardíacas en hijos de madres con PKU sin control. La recomendación es lograr niveles menores de 6mg% antes de las 8 semanas de edad gestacional. En cuanto a la HFA materna, el impacto y las consecuencias fetales no son tan claras. En 219 embarazos de 86 mujeres con niveles entre 2 y 12mg% sin tratamiento no se observó mayor frecuencia de abortos ni de malformaciones. Los niños que tuvieron niveles de FA durante el embarazo mayores de 6mg% presentaron menor peso y talla al nacer y menor CI en el tiempo (12).

¿Es eficaz el tratamiento?. Si se logran niveles preconceptionales menores de 6mg% no hay malformaciones y el CI a los 4 años es mayor de 100.

¿Es más frecuente el aborto espontáneo en madres con PKU?. No, de 468 casos se vio aborto espontáneo en 13% y provocado en 15%, frecuencia similar a la descrita para la población general en USA. Sólo existiría un riesgo algo aumentado de malformaciones del tubo digestivo.

¿Es similar la evolución del embarazo normal y de PKU controlado?. ¿Qué otros factores a parte de la FA importan?. A mejor control y mayor precocidad en el tratamiento las evoluciones serían muy parecidas. La dieta, los macros y micro nutrientes son factores de tremenda importancia para el pronóstico ya que traducen estado nutricional materno y fetal (13,14).

2. Hiperamonemia materna.

No está claro si produce efectos en el feto. Lo que se sabe es que el amonio es un compuesto altamente difusible a través de membranas y neurotóxico. El año 1995 se publicó un trabajo

sobre la deficiencia en el desarrollo del sistema colinérgico en ratas con hiperamonemia congénita (15). Se vio una disminución de la colina acetil transferasa, de la afinidad de la captación de colina y del beta NGF que es un estimulante de la diferenciación colinérgica. Todo esto revertía con el uso de L-carnitina. Los mecanismos colinérgicos tienen un rol crucial en el proceso cognitivo. Se sabe que disminuye el número de neuronas más en relación a la duración de la hiperamonemia que a elevaciones rápidas. Queda por evaluar el daño que pudiera producir el aumento del amonio durante el embarazo en el feto.

V. Enfermedades maternas en las que no se ha demostrado efectos en el feto.

Histidinemia, hiperprolinemia, hiperornitinemia, triptofanemia, MSUD, aciduria isovalérica y metilmalónica, aciduria argininosuccínica, trastornos del ciclo de la urea, galactosemia, tirosinemia, ¿homo-cistinuria?, se han descrito casos de RM y alteraciones congénitas, pero son muy pocos para concluir causa efecto (16, 17, 18).

Bibliografía

1. Levy H.L. Reproductive effects of inborn errors of metabolism. Elsevier Science B.V. 1994; 61-67.
2. Brown G.K. Metabolic disorders of embryogenesis. J.Inher. Metab. Dis.1994; 17: 448-458.
3. Ratner F., Kogut M., Donell G. et al. Hipergonadotropia hipogonadismo en mujeres pacientes con galactosemia. N. Engl. J.Med. 1981; 304: 994-997.
4. Hawks P., Hauser E., Thomas G. et al. Hiperamonemia en mujeres con una mutación en el locus de la ornitina carbamoiltransferasa, una causa de coma postpartum. N.Engl. J.Med. 1990; 322: 1652-1655.
5. Schoeman M., Gordon R., Wilken B. Recurrent acute fatty liver of pregnancy associated with a fatty-acid oxidation defect in the offspring. Gastroenterology 1991;100: 544-548.
6. Wilken B., Leung K-C., Hammond J. et al. Pregnancy and fetal long-chain 3-hydroxyacyl coenzyme A dehydrogenase

- deficiency. *The Lancet*, 1993; 341: 407-408.
7. Rinaldo P., Treem W., Riely C. Liver disease in pregnancy. *N.Engl. J.Med.* 1997; 336: 377-378.
 8. Hanley W.B., Koch R., Levy H.L., et al. The North american maternal phenylketonuria collaborative study, developmental assessment of the offspring: preliminary report. *Eur. J. Pediatr.* 1996; 155 (Suppl 1): S169-S172.
 9. Levy H.L., Lobbregt D., Barnes P.D. et al. Maternal phenylketonuria: magnetic resonance imaging of the brain in offspring. *The Journal of Pediatrics* 1996; 128, 6: 770-775.
 10. Brenton D.P., Lilburn M. Maternal phenylketonuria. A study from the United Kingdom. *Eur. J. Pediatr.* 1996; 155 (Suppl 1): S177-S180.
 11. cipic-Schmidt S., Trefz F.K., Funders B. et al. German maternal phenylketonuria study. *Eur. J. Pediatr.* 1996; 155 (Suppl 1): S173-S176.
 12. Levy H.L., Waisbren S.E., Lobbregt D., et al. maternal non-phenylketonuric mild hyperphenylalaninemia. *Eur. J. Pediatr* 1996; 155 (Suppl 1): S20-S25.
 13. Koch R., Levy H., hanley W., et al. Outcome implications of the international maternal phenylketonuria collaborative study (MPKUS): 1994. *Eur. J. Pediatr.* 1996; 155 (Suppl 1): S162-S164.
 14. Micahals K., Acosta P.B., Austin V., et al. Nutrition and reproductive outcome in maternal phenylketonuria. *Eur. J. Pediatr* 1996; 155 (Suppl 1): S165-S168.
 15. Ratnakumari L., Qureshi I., Maysinger D., et al. Developmental deficiency of the cholinergic system in congenitally hiperammonemic spf mice: effect of acetyl-L-carnitine. *The Journal of Phar. and Exper. Ther.* 1995; 274: 437-443.
 16. Diss E., Iams J., Reed N., et al. Methylmalonic aciduria in pregnancy: a case report. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995; 172 N° 3: 1057-1059.
 17. Harvey L., Levy and Rachel B. Maternal histidinemia: study of families identified by Routine Cord Blood Screening. *Pediatr. Res.* 1985;19:250A.
 18. Whelan D., Conner W. Maternal hyperprolinaemia. *The Lancet* 1980; 2: 981-982.

SINDROME ALCOHOL FETAL

Dra. FRANCESCA SOLARI B.

Becada de Neuropediatría, Servicio de Neuropsiquiatría Infantil
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Introducción

Por años el problema del alcoholismo materno se consideró importante por las implicaciones nocivas que esta condición podría significar para el futuro hijo. Pero, el Síndrome al que se refiere esta revisión, fue descrito por Jones y Smith, recién en 1973 (1).

En la actualidad el alcohol es reconocido como un agente teratogénico a largo efecto en la disfunción del Sistema Nervioso Central (SNC), sobrepasando a la trisomía 21 y la espina bifida como mayor causa de retardo mental en Estados Unidos. (2)

La prevalencia del Síndrome de Alcohol Fetal (SAF) es variable tanto por las condiciones socioeconómicas, raciales y el registro de esta patología. En un reporte de la CDC, Morbidity and Mortality Weekly Report de Abril de 1995, dió como prevalencia en recién nacidos de 0,67/1.000; aumentando en seis veces la prevalencia de 1979 (0,1/1.000). Probablemente esto se deba a un mayor diagnóstico por los clínicos que a un aumento en la frecuencia real (3).

En algunas poblaciones esto es mucho mayor, especialmente en poblaciones Indoamericanas, teniendo una prevalencia de 2,1/1000 recién nacidos vivos en la zona de Iowa y Alaska; y de 9,8/1000 en los indios de la zona Sudoeste (4).

En Chile, el alcoholismo es un problema real y patente, figurando entre los países con más alto consumo de alcohol por habitante, con una ingesta de 12 litros de alcohol absoluto por habitante/año. La mortalidad por cirrosis hepática es la más alta del mundo con tasa de 29/100.000, y un 5% de la población mayor de 15 años es alcohólica y un 15% bebedor excesivo. Un 0,5% de la población femenina es alcohólica (5). No todos los niños de madres alcohólicas desarrollan el SAF, las cifras fluctúan

entre un 26% y un 32%. (1).

Características Clínicas

El diagnóstico de SAF se realiza cuando hay una historia confirmada que revele abuso en consumo de alcohol materno y al exámen del niño revele los tres criterios siguientes:

- Retardo del crecimiento prenatal o postnatal
- Disfunción del SNC
- Dismorfias craneofaciales características (2)

Descripción de los hallazgos:

En el periodo de recién nacido, se asocia a alteraciones de la regulación térmica y del sueño, irritabilidad, succión débil y temblores.

1.- Retardo del Crecimiento

Dentro de los rangos fundamentales del SAF está el retardo del crecimiento general del niño de instalación prenatal y que continúa en el periodo postnatal.

Se han hechos diferentes trabajos de seguimiento de niños con SAF y su curva pondoestatural. Estos han debido considerar diferentes variables que podrían alterar los datos obtenidos como: consumo de tabaco, marihuana y otras drogas durante el embarazo, condiciones socioeconómicas y alimentación recibida por los niños.

En un trabajo realizado por el Departamento de Psiquiatría de la Universidad de Pittsburgh, se siguieron 688 niños desde el embarazo hasta los 6 años, analizando diversas variables y concluyeron lo siguiente (7):

- Relación directa entre el consumo de alcohol en el primer y segundo mes de gestación y un niño con peso al nacer menor de 2500 gr.
- Al disminuir el nivel de ingesta durante el embarazo igual se reporta un déficit de

crecimiento.

- Exposición a alcohol prenatal tenía efecto hasta los 8 meses y desde ahí, la curva permanecía estable, sin embargo la curva de crecimiento de estatura y circunferencia craneana eran estables desde el nacimiento.
- Mayor relación entre consumo de alcohol en el Primer Trimestre con alteración de talla y peso, y en el Segundo y Tercer trimestre con la circunferencia craneana.
- Relación directa dosis dependiente entre el consumo mantenido de alcohol en el segundo y tercer trimestre y el crecimiento total de los niños a los 18 y 36 meses, y de talla y circunferencia craneana a los 6 años.
- Se midió la apertura palpebral disminuida al corregirla a la circunferencia craneana y esta tenía relación con el consumo de alcohol en el primer trimestre, y esta era proporcional cuando el consumo habría sido en el segundo y tercer trimestre del embarazo.
- Al asociarse el consumo de tabaco, los niños al nacer tenían 150 a 250 gr. menos que las madres alcohólicas no fumadoras, pero ellos alcanzaban la curva de peso de los otros niños a los 8 meses, solo quedando baja la talla. A los 18 y 36 meses no había ya efecto del tabaco en el crecimiento.
- La marihuana también influye en el crecimiento intrauterino, pero también se recuperan alrededor de los 8 meses.
- El apetito fue relacionado directamente con el consumo de alcohol en el primer trimestre del embarazo, y esto se mantenía a los 6 años de edad. Estos hallazgos serían consistentes con el tiempo de desarrollo embrionario de los centros de saciedad y apetito en el SNC. La edad ósea no está afectada (8).

2.- Anormalidades del SNC:

El retardo mental es la más seria complicación del SAF, pero también se han visto alteraciones en el desarrollo en consumo bajo y moderado de alcohol sin constituir el Síndrome completo.

Las alteraciones se van manifestando de distinto modo según la edad del niño. Los principales trastornos son conductuales, del aprendizaje y del lenguaje. Estos están estrechamente relacionados con el grado de desarrollo

intelectual alcanzado por los niños. (1) El CI es variable desde un retardo mental severo a CI normal (estos también presentaron severos problemas conductuales) (1).

Las alteraciones significativas para el diagnóstico serían:

- Disfunción motora gruesa y fina, y temblor.
- Disminuida capacidad de atención y de concentración.
- Inestabilidad.
- Hiperactividad.
- Dificultad en las relaciones sociales.

Pueden verse además malformaciones cerebrales y convulsiones (6).

A las alteraciones del desarrollo y patologías psiquiátricas, se le debe sumar los problemas teratogénicos del alcohol durante el embarazo, las influencias genéticas y las condiciones ambientales (9).

Los niños durante su período de lactantes viven generalmente en su hogar biológico o adoptivo, pero en la edad preescolar en adelante alrededor de un 70% vive en instituciones (2, 10).

Estudios hechos en Chile por la Dra. M. Mena, encontraron que en hogares para menores dependientes del SENAME, un 19% eran portadores de SAF. A estas niñas se le realizó una evaluación psicométrica de rendimiento escolar y conducta. Ellas obtuvieron un rango de CI variable desde un retardo mental moderado a CI normal lento, pero en todas ellas su rendimiento escolar era deficiente porque se le asociaba alteraciones de la conducta como hiperactividad, dificultad en el aprendizaje y labilidad atencional (10).

Estudios hechos en Suecia, siguieron 64 familias de madres embarazadas con consumo alto de alcohol y un grupo control (468 familias), con las mismas características socioeconómicas y de red de apoyo. Ninguno de los niños que nacieron tuvieron un SAF, pero destacó:

- Tasa de aborto mayor 17% en alcohólicas y 7% en no alcohólicas.
- Peso de nacimiento menor estadísticamente

significativo en los niños de madres alcohólicas; madres con niveles nutricionales comparables en ambos grupos.

- A los 4 años no habían diferencias físicas entre los dos grupos de niños.
- Se realizó el Test de Griffiths a los 4 años y los niños de madres alcohólicas obtuvieron un menor puntaje, principalmente en los ítems de desarrollo social-personal.
- Además se destacaba la mayor presencia de conductas psiquiátricas en los niños de madres alcohólicas, que era estadísticamente significativo en los niños y no así en las niñas.(11).

3.- *Dismorfias:*

Estas alteraciones constituyen una variada gama, entre las cuales destacan las alteraciones craneofaciales:

- hendidura palpebral corta, labio superior fino, ausencia de surco nasolabial, hipoplasia mediofacial, separación del espacio de los ojos (canto interno, canto externo e inter-pupilar), epicanto, ptosis palpebral, nariz corta, puente nasal bajo, filtro largo y plano, mandíbula hipoplásica, alteración del pabellón auricular (1, 6, 8).

Entre las alteraciones de dedos y manos no específicas destacan la clinodactilia, campodactilia, dedos y uñas pequeños (6).

Al nacimiento se ha descrito asociado hirsutismo (8). Otras dismorfias asociadas son un patrón de pliegues palmares alterados, inhabilidad para extender la articulación metacarpofalángica, hipoplasia ungueal (8).

4.- *Malformaciones Congénitas:*

- 1.- Cardiopatías congénitas (6,6% a 62,5%):
 - defectos septales (CIA- CIV)
 - displasia de la art. Pulmonar
 - ductus arterioso persistente
- 2.- Líneas palmares aberrantes (líneas simianas o pseudosimiana)
- 3.- Hemangiomas
- 4.- Luxación congénita de cadera
- 5.- Sinostosis radio cubital
- 6.- Malformaciones renales:

- riñón único unilateral
- riñones hidronefróticos
- duplicación renal unilateral
- riñón en herradura
- riñones hipoplásicos

- 7.- Microftalmia
- 8.- Paladar hendido
- 9.- Vértabras cervicales fusionadas
- 10.- Malformaciones de oídos (1, 5, 8)

Entre los hallazgos asociados se han descrito malformaciones de miembros (8).

5.- *Inmunidad*

Existe una reconocida susceptibilidad a las infecciones en los niños con SAF. Se han realizado diversos estudios, en los cuales se ha encontrado:

- Disminución del número de linfocitos totales, que no fue diferente a lo encontrado en los niños PEG no hijos de madres alcohólicas.
- Disminución de los linfocitos T
- Disminución de la respuesta a mitógenos
- Disminución de la hipersensibilidad retardada
- Disminución de linfocitos B

Los neutrófilos, tanto cuantitativamente como cualitativamente, permanecen normales al igual que el CH50.(5)

El fenotipo es similar al de Di George.

Por otra parte, se sabe que la desnutrición proteico calórica en los niños, disminuye, marcadamente, los mecanismos de inmunidad mediada por células, pero esto revierte con dietoterapia. En contraste, los efectos difusos en la inmunidad de los SAF no se relacionaron con el grado de retardo de crecimiento postnatal, ni con el grado de malnutrición y no se corregían con el aumento de la edad. (5).

6.- *SAF en la Adolescencia*

En un estudio hecho por la Universidad de Zurich, en Berlín, siguieron a un grupo de niños con diagnóstico de SAF (n =123) hasta la adolescencia (desde un edad promedio de 2,7 años a 15.8 años). Ellos encontraron lo siguiente:

- 34% vivía en familia (adoptiva o biológica).
- 60% < 2ds. para la circunferencia craneana.
- 42% < 2ds. para la talla.
- 54% de los hombres < 2ds. y un 19% de las mujeres < 2 ds para el peso.
- reducción gradual de los síntomas morfológicos de niños a adolescentes, incluso no cursando con sintomatología necesaria para hacer el diagnóstico de SAF.
- alteraciones craneofaciales que persisten en la adolescencia son: microcefalia, fisura palpebral corta, filtro plano, labio superior fino y moderada micrognatia. Otros síntomas asociados son el estrabismo, miopía/hipermiopia y a veces dientes malformados.
- en cuanto al CI, alto porcentaje de ellos se ubicaba en CI límite y RM leve a moderado. En general no hubo tendencia al cambio, excepto los más severos que tendieron a disminuir su CI.
- alteraciones psiquiátricas presentes son : alteraciones en los hábitos, estereotipos y emocionales, hiperquinesia, desórdenes del lenguaje y del sueño. Aquella psicopatología presente en edad preescolar persistió en la adolescencia.
- un 15% sólo se mantenía en colegio normal al final del estudio, habiendo iniciado un 30%.

Juntando todos estos puntos, concluyeron que:

- 70% síntomas moderados de SAF
- 20% no era reconocible
- 10% SAF típico (2)

7.- Descendencias en mujeres con SAF:

En un estudio hecho por la Dra. M. Mena, estudiaron 8 mujeres con diagnóstico de SAF y su descendencia. Todos sus niños estaban en estudio por retraso del desarrollo psicomotor o retraso del crecimiento (22). En estudios extranjeros citados por la Dra. Mena refieren que las madres con SAF tienen niños con más bajo peso que el general. Más aún, si la madre es además alcohólica se compromete aún más el peso de nacimiento. ¿alteración de las células germinales?.

Es importante hacer notar los problemas sociales que causa en su descendencia la mujer alcohólica, y que se observan aún en sus nietos,

estos presentan retardo global del desarrollo y en su mayoría integran un núcleo familiar irregular en que la madre es incapaz de criar y educar a sus hijos.

8.- Alteraciones Psiquiátricas y Adicción

Los niños de alcohólicos, aunque no tengan un SAF, tienen aumentado el riesgo de alteraciones de conducta y alcoholismo, con habilidades cognitivas menores y problemas académicos. Lo que en las edades de preescolar y escolar da un menor rendimiento escolar con alteraciones de conducta y aprendizaje (27, 28, 29); en la adolescencia da origen a un aumento de conductas psiquiátricas y de adicción.

Son niños predispuestos a sufrir abuso sexual y físico, alteración de las relaciones interpersonales y mayor probabilidad de estímulos positivos de reforzamiento de conductas alcohólicas.(9,23)

La herencia de conductas predisponentes al alcoholismo sería de carácter poligénico. Se ha buscado marcadores biológicos en los alcohólicos y que sean transmitidos a sus hijos, entre ellos la actividad de la adenilciclase y la monoaminooxidasa, y que tendrían relación con alteraciones del carácter (24, 25). Otros estudios han medido los potenciales cerebrales en niños de alcohólicos, el cual no ha resultado muy sensible, pero sí se demostró que la disminución de la onda P3 en población de alto riesgo los haría más vulnerables a alteraciones psiquiátricas.(26).

Todos estos estudios están en fase experimental y aún no se pueden aplicar como método de screening para programas de prevención.

Como existe sobre o sub diagnóstico de este Síndrome, cosa que se ha confirmado en diversos estudios en Estados Unidos (3,6), en el Departamento de Salud Pública del estado de Colorado usaron los siguientes criterios para definir el diagnóstico:

- 1.- Retardo del crecimiento:
 - a) Evidencia de retardo del crecimiento

intrauterino.

b) Retardo del crecimiento postnatal de peso y talla bajo el percentil 10.

2.- Anormalidades del SNC:

a) Microcefalia

b) O dos de los siguientes criterios:

- Irritabilidad persistente en los niños.
- Hiperactividad, déficit de atención y/o trastornos del aprendizaje.
- Reflejo de succión pobre.
- Retardo mental leve o moderado.
- Coordinación pobre.

3.- Dismorfias (dos de las siguientes):

- Fisura palpebral corta.
- Puente nasal ancho o bajo.
- Nariz corta y narinas antevertidas.
- Maxilar hipoplásico.
- Filtro hipoplásico.
- Labio superior fino.

4.- Historia materna de abuso de alcohol

Definición usada por ellos fue de:

- SAF, cumple con 4 criterios.
- Caso probable, con dismorfias y otros dos criterios.
- Historia materna de alcohol más una de las otras(6).

Etiología

Para que exista el SAF se requiere una madre alcohólica o bebedora excesiva, que beba durante el embarazo. La mayoría de las madres disminuyen sus hábitos alcohólicos durante el embarazo(6,7,11) y los reinician luego del parto. Pero el daño ya se ha producido en los niños muy temprano en la embriogénesis.

Estudios hechos en Estados Unidos han encontrado que las características maternas de los niños con SAF serían las siguientes:

- Mayor cantidad de madres no caucásicas (de raza negra, indoamericana o latina).
- Mayor cantidad de no casadas.
- Mayor proporción de desempleo durante el embarazo.
- Edad promedio entre los 30 y 39 años.
- Multiparas.

- Control tardío del embarazo y faltas al control del niño. (6)

- Las madres que continuaban bebiendo en forma importante durante el embarazo se asociaba además tabaquismo importante, marihuana y otras drogas ilícitas en mayor proporción que las madres alcohólicas puras. (7)

La mayoría de las madres ocultan el antecedente y debe ser pesquisado muy sutilmente, cuando las características de la madre y el niño nos orienten al diagnóstico.

El etanol y su mayor metabolito, acetaldehído, rápidamente cruzan la placenta y ambos pueden ser directamente teratogénicos. En el embrión las enzimas necesarias para la biotransformación de las drogas está ausente (8).

La variabilidad de la severidad clínica del SAF se debería a:

- Patrón de ingesta alcohólica (cantidad/frecuencia).
- Periodo gestacional en que se produce la ingesta materna de alcohol.
- Susceptibilidad biológica embriofetal al alcohol.
- Estado metabólico-hepático materno para el alcohol (mayor % de SAF en mujeres cirróticas).

Probables mecanismos de daño:

1.- El retardo del crecimiento intrauterino, se cree que se debería en parte a la injuria placentaria causada por el efecto tóxico directo del etanol y su metabolito, con alteración del flujo de nutrientes y alteración de la circulación umbilical (5).

Estudios hechos en animales y células del trofoblasto placentario han demostrado que existiría una alteración en el transporte activo de nutrientes, especialmente de aminoácidos. Esta función está regulada por la insulina y el IGF-1. Su concentración no estaría disminuida en concentraciones crónicas de alcohol, pero se postula una alteración en un postreceptor que haría de transductor de la señal, influyendo

esto en el transporte de aminoácidos y otros nutrientes (12).

En ratas, el alcohol ha demostrado una disminución del flujo placentario usando medidas de tipo radioactivo. Dado que la placenta y el cordón umbilical no reciben input nervioso, los factores humorales juegan un rol importante en la circulación. Los eicosanoides vasoactivos, prostaciclina (PGI₂), y sus antagonistas biológicos, tromboxano (TXA₂) y prostaglandina E (PGE), serían los tres agentes. El etanol, disminuye significativamente los niveles de PGI₂ en la vena umbilical perfundida en forma concentración dependiente, pero no afecta la producción de TXA₂ o PGE. Este desbalance puede ser relevante en la relación vasoconstricción/vasodilatación. La etiología que induce la disminución de la producción de PGI₂ no se ha dilucidado, pero la concentración de etanol para producirla, es observada en las mujeres alcohólicas que tienen niños afectados con SAF. (13)

2.- Además influiría la malnutrición materna primaria por remplazo de nutrientes por calorías entregadas por el alcohol, interactuando con la malnutrición secundaria consecuencia de las dificultades de ingestión y absorción de nutrientes, provocando una malnutrición terciaria, produciéndose una alteración en la activación de nutrientes.

Esta malnutrición afecta diferentes nutrientes en la madre que influirán en el feto como:

a.- *Tiamina:*

Se produciría una absorción fluctuante por efecto del alcohol en la bomba de Na/K. Está alterado su almacenamiento hepático por disminución del número de células hepáticas de la madre.

b.- *Vitamina A:*

Tendría una concentración normal en plasma, pero estaría disminuida la hepática en un 20%. Esto se debería a que el alcohol aumenta la actividad de la citocromo oxidasa p450, que convierte la vitamina A en ácido retinoico.

c.- *Zinc:*

En la mujer alcohólica está disminuida la ingesta y aumentada su excreción urinaria. El déficit es teratogénico produciendo:

- retardo del crecimiento
- mayor tasa de malformaciones congénitas
- aumento de la tasa de aborto y mortalidad in útero.

d.- *Aminoácidos:*

Se ha observado un aumento en los aminoácidos aromáticos sobre los ramificados en el plasma de los alcohólicos (5).

3.- Las dismorfas craneofaciales, muchas de ellas son derivadas de la cresta neural craneal, que es una población celular que migra temprano en la embriogénesis, desde el neuroectodermo dorsal contribuyendo a:

- Desarrollo de la región craneal.
- Cartilagos y huesos de la cara.
- Ganglios craneales.
- Tracto de salida del corazón.
- Timo.

Estudios hechos en ratones encontraron una fuerte relación entre las alteraciones craneofaciales y alteraciones del desarrollo de la cresta neural craneal. A estos ratones se le sometió a dosis de alcohol mantenidas en la gastrulación y exhibieron alteraciones craneofaciales, cardíacas y del timo.

Estudios hechos en embriones de pollos sometidos a etanol, muestran una migración normal de las células de la cresta neural, pero su morfología se altera, falta diferenciación, viabilidad reducida y aumenta la producción de peróxidos. Esto lleva un aumento de la muerte celular. Además el estudio concluyó:

- Las alteraciones craneofaciales son dosis dependiente del etanol.
- El número de somitas y su largo sólo se alteró con dosis muy elevadas de etanol.
- Tubo cardíaco se alteró sólo con altas dosis de etanol.
- Embrión de pollo tendría la capacidad reparadora del daño con una exposición al etanol, pero esta se pierde si el etanol se mantiene en el tiempo.

La causa de muerte celular de este tipo específico de células no se sabe, pero se postula una alteración de:

- potenciales redox
- homeostasis de la vitamina A
- aumento de la producción de radicales libres.

Además el etanol interfiere en las señales de transducción entre célula-célula, célula alterada/célula normal y célula/matriz; eventos críticos para el desarrollo neural y esto podría alterar la neurogénesis, alteración en la diferenciación celular y muerte celular (14).

4.- Las poliaminas consisten en una triada de cationes alifáticos orgánicos que contienen grupos amino e iminos. En los organismos más elevados, las tres poliaminas son derivadas primariamente de la ornitina quien se descarboxila por la ornitina descarboxilasa (ODC), a formar putriscina. El incremento de la actividad de ODC, está relacionada con el crecimiento. Cuando las células son estimuladas a dividirse, los niveles de ODC y poliaminas aumentan, antes del incremento medible en el DNA celular, RNA o proteínas.

La exposición crónica o aguda al etanol generalmente disminuye los contenidos tisulares de putriscina y asociado a esto una disminución de la tasa de división celular. El etanol induce alteración en la estabilidad del RNAm de ODC/proteína o inhibición del RNAm de ODC/síntesis de proteínas, lo cual llevaría a un profundo efecto en la actividad de ODC y podría representar el mecanismo por el cual el etanol disminuiría la actividad de ODC.

Además el etanol se sabe que disminuye los niveles de mitógenos en el tejido fetal y los niveles de enzima ODC son correspondientes a una variedad de factores mitógenos que regulan a nivel de segundo mensajero intracelular, y con ello a los agentes de control celular de nutrientes, pH, y contenido iónico. Estos factores mitógenos se ha visto que trabajan en conjunto con los niveles de actividad de ODC.(15)

5.- Los estudios con respecto al acetaldehído, para investigar su rol tóxico han sido

contradictorios. En un estudio hecho en neuronas de los ganglios de la raíz dorsal, demostraron que el acetaldehído era tóxico como el etanol, pero que no actuaban sinérgicamente en el daño neuronal (16).

6.- En un trabajo se postuló la hipótesis que el etanol produciría una pérdida de neuronas en el núcleo olivar inferior y que este déficit neuronal podría contribuir a la disfunción cerebelar observada a la exposición de etanol durante el desarrollo, especialmente durante el tercer trimestre. Se realizó un modelo con ratas y su grupo control. En él se demostró un déficit significativo de neuronas en el núcleo olivar, luego de la exposición repetida al etanol (17).

7.- Otros efectos neurotóxicos del alcohol descritos, son la alteración del crecimiento celular, su morfología y un retardo en la arborización. Además evidencias considerables de alteración en la localización de GM1 (18). También hay estudios que refieren alteración en la astrogliogénesis, y este podría ser un importante mecanismo para las disfunciones del SNC, observadas en la exposición prenatal al etanol. (19) Además, altos niveles de etanol durante el embarazo están asociados con anomalías del cuerpo calloso, incluso se han descrito casos de agenesia. (20).

8.- En seguimiento de una pareja de mellizos, se ha visto que al estar expuestos a altas dosis de etanol en la segunda mitad del embarazo, uno de ellos fue afectado severamente con retardo en su crecimiento prenatal, síntomas en el período de recién nacido, retraso en su desarrollo psicomotor, con actividad lenta difusa al EEG y atrofia cortical en el TAC. En cambio el otro mellizo en su seguimiento hasta los 17 meses era normal. Estos podrían ser factores genéticos que serían importantes en determinar diferentes susceptibilidades a la exposición de etanol en el feto durante la segunda mitad del embarazo (21).

Aún está en estudio los efectos teratogénicos del etanol, en modelos animales y humanos (cultivo celular, seguimiento de casos) y no se conocen todavía todos los efectos deletéreos de éste y sus niveles críticos para cada daño.

Manejo

- 1.- Prevención primaria:
 - Educación a los adolescentes en :
 - dieta equilibrada.
 - conocimiento de proceso reproductivo.
 - teratógenos potenciales.
 - utilización del tiempo libre.
- 2.- Prevención secundaria
 - Actividades de cuidado prenatal precoz
 - Programa de alimentación complementaria
 - Asignación prenatal
 - Buscar evidencia de consumo alcohólico
- 3.- Prevención terciaria:
 - Niño con SFA debe tener un seguimiento estricto de tipo multidisciplinario (pediátrico, neurológico, psiquiátrico), más una red de apoyo psicopedagógico.
 - Seguimiento en su núcleo familiar, y si es disfuncionante, favorecer la colocación familiar.(5)

Bibliografía

- 1.- Benwart FJ. Síndrome alcohólico fetal: una revisión. Rev Ped. Chilena . 30/3; 151-157.1987.
- 2.- Spohr HL, Willms J, Steinhausen HC. The fetal alcohol syndrome in adolescence. Acta paediatr 404; 19 - 26, 1994
- 3.- Update: Trends in Fetal Alcohol Syndrome-United State, 1979-1993. MMWR-Morb-Mortal-Wkly-Rep. Apr 7; 44(13): 249-251. 1995
- 4.- Use of International Classification of Diseases Coding to Identify Fetal Alcohol Syndrome- Indian Health Service Facilities, 1981-1992. MMWR-Morb-Mortal- Wkly-Rep. Apr 7; 44(13); 253-5, 261. 1995
- 5.- Mericq MV. Síndrome fetal alcohólico (SFA). Lección clínica FUDOC. 139-150
- 6.- Miller L, Shaikh T., Stanton C., Montgomery A., Rickard R., Keefer S., Hoffman R... Surveillance for Fetal Alcohol Syndrome in Colorado.Public-Health-Rep. Nov-Dec; 110 (6): 690-697. 1995.
- 7.- Day NL., Richardson GA.,Geva D. Robles N. Alcohol, Marijuana, and Tobacco: Effects of Prenatal Exposure on Offspring Growth and Morphology at Age Six. Alcohol.-Clin.-Exp.-Res. Aug; 18(4): 786-794. 1994.
- 8.- Buyse M.L. Birth Defects Encyclopedia. 1990. 684-685.
- 9.- Gunning WB., Pattiselanno SE., Van der Stelt O. Wiers RW. Children of alcoholics. Predictors for psychopathology and addiction. Acta Paediatr. Suppl. 404; 7-8. 1994.
- 10.- Mena M., Navarro M.C., Massardo A. Estabilidad en el rendimiento intelectual de escolares con Síndrome alcohólico fetal en hogares infantiles. Rev. Chil. Pediatr. 61 (6); 327-330, 1990.
- 11.- Nordberg L., Rydelius P-A, Zetterström R.. Parental alcoholism and early child development. Acta Paediatr. Suppl. 404; 14-18, 1994.
- 12.- Karl P, Fisher S.. Chronic ethanol Exposure inhibits insulin and IGF-1 stimulated amino acid uptake in cultured human placental trophoblasts. Alcohol- Clin- Exp- Res. Aug; 18 (4): 942-946. 1994.
- 13.- Randal C., Saulnier J. Effect of ethanol on prostacyclin, thromboxane, and prostaglandin E production in human umbilical veins. Alcohol- Clin- Exp- Res. June; 19 (3): 741-746. 1995.
- 14.- Cartwright M., Smith S.. Increased cell death and reduced neural crest cell numbers in ethanol-exposed embryos: Partial basis for the Fetal Alcohol Syndrome phenotype. Alcohol- Clin Exp- Res. April; 19 (2): 378-386. 1995.
- 15.- Shibley I., Gavigan M., Pennington S.. Ethanol's effect on tissue polyamines and ornithine decarboxylase activity: A Concise review. Alcohol- Clin- Exp- Res. Febr.; 19 (1): 209-215. 1995.
- 16.- Bradley DM., Paiva M., Tonjes LA., Heaton MB.. In vitro comparasion of the effects of ethanol and acetaldehyde on dorsal root ganglion neurons. Alcohol- Clin- Exp- Res. Oct.; 19 (5): 1345-1350. 1995.
- 17.- Napper RM., West JR.. Permanent neuronal cell loss in the inferior olive of adult rats exposed to alcohol during the brain growth spurt: A stereological investigation. Alcohol- Clin- Exp- Res. Oct; 19 (5): 1321-1326. 1995.
- 18.- Laev H., Karpiak SE., Gokhale VS., Hungund BL.. In utero exposure retards growth and alters morphology of cortical

- cultures: GM1 reverses effects. *Alcohol-Clin-Exp-Res.* Oct.; 19 (5): 1226-1233. 1995.
- 19.- Guerri C., Saez R., Portoles M., Renau-Piqueras J.. Derangement of astroglioneogenesis as a possible mechanism involved in alcohol-induced alterations of central nervous system development. *Alcohol-Alcohol-Suppl.* 2; 203-208. 1993.
- 20.- Riley EP., Mattson SN., Sowell ER., Jernigan TL., Sobel DF., Jones KL.. *Alcohol-Clin-Exp-Res.* Oct; 19 (5): 1198-1202. 1995.
- 21.- Riikonen RS.. Difference in susceptibility to teratogenic effects of alcohol in discordant twins exposed to alcohol during the second half of gestation. *Pediatr. Neurol.* Nov; 11 (4): 332-336. 1994.
- 22.- Mena M., Schurmann R., Massardo A., Moya L. Descendencia en mujeres con Síndrome alcohólico fetal. *Rev. Med. Chile.* 118; 400-404. 1990.
- 23.- Wiers RW., Sergeant JA., Gunning WB., Psychological mechanisms of enhanced risk of addiction in children of alcoholics: a dual pathway? - *Acta Paediatr. Suppl.* 404; 9-13.1994.
- 24.- Karp R. Genetic studies in alcohol research. *Am- J- Med- Genet.* Dec 15; 54 (4): 304-308. 1994.
- 25.- Pattiselanno SE., Gunning WB., Schoffelmeer ANM.. Adenylate cyclase, a biochemical marker of alcoholism?. *Acta Paediatr. Suppl.* 404; 1-3. 1994.
- 26.- Van der Stelt o., Gunning WB., Snel J., Zeef E., Kok A.. Children of alcoholics: Attention, information processing and event-related brain potentials. *Acta Paediatr. Suppl.* 404; 4-6. 1994.
- 27.- Olsen J. Effects of moderate alcohol consumption during pregnancy on child development at 18 and 42 months. *Alcohol-Clin-Exp-Res.* Oct.; 18 (5): 1109-1113. 1994.
- 28.- Jacobson S., Jacobson J., Sokol R.. Effects of fetal alcohol exposure on infant reaction time. *Alcohol-Clin-Exp-Res.* Oct; 18 (5): 1125-1132. 1994.
- 29.- Larroque B., Kaminski M., Dehaene P., Subtil D., Delfosse M., Querleu D., Moderate prenatal alcohol exposure and Psychomotor development at preschool age. *Am.-J- Public-Health* Dec; 85 (12): 1654-1661. 1995.

RELACION MADRE-HIJO INICIAL: APEGO ¿ FICCION O REALIDAD ?

Dr. FERNANDO PINTO LASO

Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán

El tema del apego ha cobrado importancia en las últimas dos décadas, tanto a nivel mundial como nacional. Ello es debido a que un "buen apego" se relaciona con mayor duración y mejor calidad de la lactancia natural, favoreciendo los lazos afectivos en la relación madre-hijo inicial, lo que estimula un mejor desarrollo psicomotor. Existe abundante bibliografía que apoya lo anterior y lo relaciona, inclusive, con algunas patologías de la infancia, como por ejemplo el maltrato infantil. Se ha observado que un porcentaje de los niños maltratados presentan el antecedente de "mal apego" inicial, generalmente asociado a prematuridad o patología perinatal. El niño vulnerable, que enferma con frecuencia y el mal progreso pondoestatural también han sido relacionados a deficiencia en el apego.

El apego o "IMPRINTING", como se menciona en inglés, es detectado científicamente por psicólogos experimentales, hace más de cuatro décadas. Ellos observaron que cuando se apartaba el cordero recién nacido, inmediatamente después del alumbramiento, de su madre por algunas horas, ésta no lo reconocía como hijo propio, cuando le era devuelto. Más aún, se negaba a amamantarlo y hasta le podía agredir. Pero si no interferían las primeras seis horas de vida del corderito junto a su madre y luego se les separaba, cuando el corderito era devuelto su madre lo acogía y amamantaba.

Algo muy importante, en relación al apego, ocurría en las primeras horas de vida de un corderito junto a su madre, que determinaba las conductas posteriores. Estas horas iniciales fueron denominadas "periodos sensitivos". El periodo sensitivo fue ratificado en todos los mamíferos estudiados. Dicho periodo, también tiene raíces en nuestra sabiduría y cultura popular. Es reconocido el hecho de que en nuestros campos no se "molesta" durante el periodo sensitivo a los animales domésticos y ganado.

A finales de la década, de los sesenta, los doctores M. Klaus, J. Kennel, en Cleveland, Ohio, se preocuparon del tema y se preguntaron cómo se producía el apego y el cuál era el período sensitivo en el ser humano. Para ello estudiaron, en primer lugar los eventos importantes en la formación de una futura madre, separándolos en el tiempo en tres períodos.

- 1.- Antes del embarazo. Planificación del embarazo.
- 2.- Durante la gestación: Confirmación del embarazo, aceptación del mismo, movimientos fetales y aceptación del feto como individuo.
- 3.- Después del parto: Nacimiento, reconocer al hijo, tocar al recién nacido y cuidar al bebé.

Según diferentes trabajos, todos estos eventos tenían algún grado de importancia con el futuro apego. Por ejemplo una mujer con pareja estable y embarazo y parto normales, tendría mejores perspectivas de apego que otra sin pareja estable y con embarazo y parto con problemas. No obstante, no se obtenía respuesta clara en relación al periodo sensitivo, que estaba muy interferido por la tecnología y prácticas médicas en los hospitales norteamericanos.

Evaluaron diversas sociedades indígenas en América, Africa y Australia en cuanto al ritual del parto y período posterior, según distintos reportes sociológicos. Todos los grupos étnicos tenían algo en común: El parto era un evento privado donde se protegía la intimidad de la madre con su recién nacido, en las primeras horas de vida.

Con estos antecedentes, en 1974, Klaus, Kennel, Nater, Sosa y Urrutia comenzaron un estudio prospectivo en dos hospitales pequeños de la ciudad de Guatemala ("experiencia de Guatemala").

En un grupo, se les permitía a las madres permanecer en íntimo contacto ("piel con piel" con su recién nacido durante 45 minutos y luego se continuaba con la rutina habitual y a las 24 horas se iniciaba la lactancia natural. Al segundo grupo se les retiraba el recién nacido inmediatamente después del parto, sin contacto inicial, y continuaba la misma rutina del primer grupo. Ambos grupos eran idénticos y comparables, salvo en el hecho de que el primero tenía un contacto íntimo con su hijo durante 45 minutos.

A los seis meses de vida los lactantes del primer grupo pesaban en promedio 761 gramos más y la mayoría conservaba la lactancia natural. Al año se apreció en ellos un significativo mejor desarrollo psicomotor. En el segundo grupo hubo mayor número de infecciones durante el primer año de vida.

Estos hallazgos fueron suficientes para sospechar que efectivamente existía un "periodo sensitivo en el ser humano".

Durante este período sensitivo se desarrolla un apego progresivo que se explica por las interacciones recíprocas entre la madre y su hijo en los primeros momentos de relación.

El recién nacido viene preparado para esta interacción. Normalmente los recién nacidos duermen la mayor parte del tiempo, en los primeros días de vida, con escasos momentos de alerta.

Pero al nacer, al cabo de 3 a 5 minutos, comienzan un estado de alerta, de alrededor de 40 a 60 minutos, que es el más largo del primer mes de vida. Es en esta alerta, donde el recién nacido está genéticamente preparado para esta interacción. Si la práctica hospitalaria retira al bebé de su madre en este período, priva a ambos de esta maravillosa interacción.

Durante esta interacción ocurren muchos fenómenos interesantes. La madre toca al R.N. y lo mira "ojo a ojo". El niño responde concentrando la mirada en su madre. La madre le habla suavemente con voz de tonalidad alta. El R.N. responde con algunos movimientos tenues de cara y manos y luego llora. El llanto erecta los

pezones maternos y estimula a las hormonas prolactina y ocitocina. Se produce una sincronía entre el lenguaje materno, cadencioso y los movimientos del niño. La madre lleva al RN al pezón y éste lo frota hasta que emerge la primera gota de calostro, plena de linfocitos T y B y macrófagos, que entregan al niño la clave de los anticuerpos para defenderse de la flora bacteriana de la piel materna.

Ambos reconocen sus olores y la madre le entrega su calor, le permite termorregular. Esta interacción recíproca va reforzando las conductas de la madre y su hijo y es así como se genera el apego que se va incrementando día a día.

Esta maravilla de la creación explica la sobrevivencia del hombre a lo largo de la historia de la humanidad, pese a los períodos glaciales, guerras y desastres de la naturaleza y nos permite estar leyendo este modesto artículo.

Bibliografía

1. Klaus Marshall, Kennell John "Maternal - Infant bonding. The C.V. Mosby Company, Saint Louis 1976.
2. Burnett C.R., Leiderman P.H.: "Neonatal separation: the maternal side of interaccional deprivation, Pediatrics 45:197-205,1970.
3. Brazelton T.B.: "Psychophysiologic reaction in the neonate and his behavior". J.Pediatr. 58:513-518,1961.
4. Klaus M.H., Kennell J.H., Plumb N. et al.: "Human Maternal behavior at first contact with her young". Pediatrics 46:187-192,1970.
5. Klaus M., Kennell J., Klaus Ph.: "Bonding" Addison-Wesley Publishing Company, Inc. 1996.
6. M.H. Klaus, J.H. Kennel and Ph Klaus "Mothering the mother". Addison-Wesley/Lawrence 1993.
7. M.H. Klewsard Ph. Klaus "The amazing Newborn" Addison-Wesley/Lawrence 1985.
8. L. Royhard and M.O. Blade "Effect of Delivery Routines on Succes of First Breast feed" Lancet 336;1105-7,1990.
9. Villalón H. y cols. "Contacto precoz piel a piel: efecto sobre los parámetros fisiológicos en las cuatro horas posteriores al parto en recién nacidos de término sanos. Rev. Chil. Pediatr. 63(3):140-144,1992

REUNIONES Y CONGRESOS

GRUPO CHILENO DE EPILEPSIA, se reúne mensualmente, el Segundo Sábado de cada mes, de 09.30 a 11.30 hrs. en la sede de la Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía, Carlos Silva 1292 Dpto. 22.

GRUPO CHILENO DE ENFERMEDADES METABÓLICAS, con reuniones bimensuales, el segundo Jueves del mes correspondiente, de 13.00 a 14.00 hrs. INTA.

GRUPO DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES, se reúnen una vez al mes, el último Viernes de cada mes, de 12.45 a 14.00 hrs., en el Auditorio de Neurología del Hospital Luis Calvo Mackenna.

GRUPO CHILENO DE TRASTORNOS DEL DESARROLLO, se reúnen el cuarto Sábado de cada mes, de 09.00 a 10.30 hrs., en El Dante 4175, Las Condes, excepto Diciembre que se reunirán el 19.

GRUPO CHILENO DE ESTUDIO DE TELEVISIÓN, actualmente apoya la difusión del libro publicado por nuestra Sociedad "LA TELEVISIÓN, EL NIÑO Y EL ADOLESCENTE". Ha sido invitado a participar como tema oficial en el Congreso Nacional de Pediatría en Octubre, 1995, Concepción y al X Simposium Regional de la Asociación Mundial de Psiquiatría y el 52 Congreso de la Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía a realizarse en Octubre de este año.

GRUPO CHILENO DE NEUROPSIQUIATRÍA NEONATAL, formado en el XIV Congreso de la Sociedad el año 1996, se ha reunido en el Auditorio Glaxo (Viernes 13.00 hrs.) los terceros Viernes, cada dos meses y que reúne a destacados especialistas en esta área infantil específica.

GRUPO DE PSIQUIATRÍA DE ENLACE, dispuesto a iniciar sus actividades en este próximo año incorporando a los interesados en esta importante área de la Psiquiatría. Interesante sería contar con un grupo de

TERAPIA FAMILIAR en nuestra Sociedad y otros interesantes tópicos de la especialidad de psiquiatría en niños y adolescentes. Cada uno de estos grupos funciona en forma autónoma, con sus propios estatutos, pero con un claro sentido de pertenencia a la Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia, mantienen un extraordinaria actividad científico-académica y han organizado importantes Simposium de Actualización.

REUNIONES CIENTÍFICAS

Mes	Fecha	Lugar
MARZO:	04	Pont. Univ. Católica de Chile
ABRIL:	01	Instituto de Neurocirugía Aserjo
MAYO:	08	INTA
JUNIO:	03	Hospital Dr. Roberto del Río
JULIO:	01	Hospital Luis Calvo Mackenna
AGOSTO:	05	Hospital San Juan de Dios
SEPTIEMBRE:	02	Hospital Clin. San Borja Arriarán
OCTUBRE:	07	Hospital E. González Cortés
NOVIEMBRE:	04	Hospital Dr. Sótero del Río
DICIEMBRE:	02	Hospital Dr. Félix Bulnes

NOTICIAS

El Directorio y miembros de la Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia desea hacer llegar sus más sinceras felicitaciones a la Psicóloga Sra. Gabriela Sepúlveda miembro activo de la Sociedad e integrante del Comité Editorial de nuestro Boletín, por haber obtenido el Premio al mejor Psicólogo del año 1997.

!!! Felicitaciones, felicitaciones !!!

SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES

El Boletín de la Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia se propone como objetivo principal ser un instrumento de comunicación entre los socios y es así que ofrece sus páginas para difundir todos aquellos artículos relacionados con su actividad profesional.

Las contribuciones podrán tener la forma de trabajos originales, revisiones, casos clínicos, evaluaciones de programas asistenciales o actualidades, en las áreas de Neurología, Psiquiatría y Psicología del niño y del adolescente y otras disciplinas afines. Estos artículos se harán llegar al comité editorial del Boletín, que se encarga de su revisión con la colaboración de miembros de la sociedad con trayectoria en el tema.

Los artículos se entregarán en papel tamaño carta, mecanografiados a doble espacio, e incluirán el original y dos fotocopias. Se sugiere una extensión máxima de 10 páginas para artículos originales, revisiones y programas, y de 6 páginas para casos clínicos o actualidades. Como acompañantes del texto se incluirán solamente cuadros o tablas mecanografiadas en hojas separadas.

Se incluye una primera página que contenga, a) título del trabajo, b) nombre y apellido de los autores, c) lugar de trabajo, d) resumen del trabajo con un máximo de 150 palabras.

Se sugiere que los trabajos tengan el siguiente ordenamiento:

- Introducción:** Se plantearán y fundamentarán las preguntas que motivan el estudio y se señalarán los objetivos de éste.
- Pacientes (o sujetos) y Método:** Se describirán los criterios de selección y las características de los sujetos. Se describirá la metodología usada y, cuando sea pertinente, detalles del diseño y de los métodos estadísticos empleados.
- Resultados:** Se refiere solamente a la descripción en un orden lógico, de aquellos

que se generan del estudio. No incluye su discusión.

- Discusión:** Siguiendo la secuencia de descripción de resultados, se discutirán éstos en función del conocimiento vigente. Se enfatizarán los hallazgos del estudio señalando sus posibles implicaciones relacionándolas con los objetivos iniciales.
- Referencias:** Se sugiere incluir en toda contribución, algunas citas que sean relevantes a la exposición del problema, metodología o discusión. Las referencias bibliográficas se enumerarán en el orden de aparición en el texto.

La anotación se hará como sigue:

Revistas: Apellido e inicial de los autores: Mencione todos los autores cuando sean hasta tres, si son más, mencione a los tres primeros autores y agregue *et. al.* A continuación anote el título del artículo en su idioma original. Luego el nombre completo de la revista en que apareció, año, volumen, página inicial y final. Ejemplo: 1) Villalón H, Alvarez P, Barria E et al. Contacto precoz piel a piel: efecto sobre parámetros fisiológicos en las cuatro horas posteriores al parto en recién nacidos de término sanos. *Revista Chilena de Pediatría*, 1992, 63: 140-144.

Capítulos de libros: Apellido e inicial de los autores. Mencione todos los autores cuando sean hasta tres, si son más mencione los tres primeros y agregue *et al.* A continuación anote el título del capítulo en su idioma original. Luego señale nombre del libro, editores, año, página inicial y final, editorial.

Ejemplo 4) Chiofalo N, Díaz A, Avila M. El mapeo computarizado en el diagnóstico de la epilepsia parcial y compleja con sintomatología psiquiátrica. En: *Las epilepsias. Investigaciones clínicas*. Editor: M. Devilat 1991, pp 6-10 Ciba Geigy, Chile.

La secuencia propuesta, si bien es aplicable a un número importante de trabajos, no lo es para otros, como son revisiones o actualidades. En estos casos los autores se darán la organización que consideren pertinente.