

Trastornos neuroconductuales en niños, adolescentes y adultos jóvenes con síndrome de Down

Por George Capone, Parag Royal, William Ares, Emily Lanningan

El término diagnóstico-dual se refiere a la persona que tiene retraso mental y un trastorno psiquiátrico (Novell y Reiss, 1993). En el pasado, no se aceptaba en general la noción de que las personas con retraso mental podrían tener al mismo tiempo una enfermedad mental, basándose en conceptos teóricos. Se sostenía ampliamente que todos los trastornos de conducta de estas personas eran inherentes al problema cognitivo y no necesitaban otras consideraciones o evaluaciones diagnósticas. En las últimas décadas se ha ido reconociendo más ampliamente que los trastornos psiquiátricos pueden coexistir con el retraso mental en una misma persona. Y el creciente interés por parte de los profesionales de la medicina y de la salud mental ha facilitado la publicación de normativas prácticas sobre cómo trabajar con esta población (Silka y Hauser, 1997; Aman y col., 2004; Summers y col., 2004). Consecuencia importante de estos esfuerzos es la convicción de que los trastornos psiquiátricos no forman parte ineludible del trastorno cognitivo, y que se pueden tratar, al menos parcialmente, siguiendo un modelo médico.

La prevalencia de los diversos trastornos psiquiátricos y conductuales en niños y adolescentes con síndrome de Down puede verse a partir de muestras obtenidas en pequeñas comunidades, la escuela o la clínica; utilizan terminología, criterios diagnósticos y diseño diferentes para conseguir sus datos. Unos pocos estudios de casos control o de series de casos se centran en la presentación, el diagnóstico y el tratamiento de diversos trastornos psiquiátricos en adultos con síndrome de

EN RESUMEN | El término diagnóstico-dual se refiere a una persona que tiene retraso mental y un trastorno psiquiátrico. La mayoría de los niños con síndrome de Down no tienen trastornos psiquiátricos o neuroconductuales. Los datos de la prevalencia actual de comorbilidad neuroconductual y psiquiátrica en niños con síndrome de Down están entre el 18 y el 38%. Hemos apreciado que es útil distinguir entre las situaciones que se inician antes de la pubertad de las que se presentan en la etapa postpuberal, ya que se trata de períodos biológicamente distintos, cada uno con su propia vulnerabilidad frente a trastornos psiquiátricos específicos. Debido a que se está reconociendo de forma creciente que pueden coexistir síntomas psiquiátricos junto con el retraso mental, y que no se encuentran irremisiblemente asociados al trastorno cognitivo, se considera que estas situaciones son tratables, en parte, conforme a un modelo médico. Uno de los objetivos más huidizos pero fundamentales de la intervención farmacológica en estos trastornos es mejorar la regulación fisiológica, la estabilidad emocional y el procesamiento neurocognitivo.

GEORGE CAPONE
Kennedy Krieger
Institute, Baltimore,
USA.
capone@kennedy.k
rieger.org

Down. Pero la literatura de que disponemos no es capaz de captar el fondo complejo sobre el que se presentan estos trastornos, por lo que existe poca información en relación con otros problemas médicos que puedan estar asociados, o con las propiedades de su desarrollo, o con los resultados del tratamiento en niños que tienen síndrome de Down y alguno de estos trastornos psiquiátricos. Esta revisión, que se centra en los niños, los adolescentes y los adultos jóvenes con síndrome de Down, representa el resultado y la síntesis de la información obtenida a partir de varias fuentes, como son la literatura disponible sobre el síndrome de Down, el diagnóstico-dual en personas con retraso mental, un cuerpo bibliográfico que va creciendo en la psiquiatría y psicofarmacología pediátricas, así como nuestra propia experiencia clínica obtenida durante los últimos 15 años.

CIFRAS DE PREVALENCIA DE COMORBILIDAD PSIQUIÁTRICA Y CONDUCTUAL EN EL SÍNDROME DE DOWN

La mayoría de los niños con síndrome de Down no tienen un trastorno psiquiátrico o conductual, y las cifras estimadas de co-morbilidad psiquiátrica oscilan del 18% al 38% (Menolascino, 1965; Gath y Gumley, 1986; Gillberg y col., 1986; Myers y Pueschel, 1991; Coe y col., 1999; Dykens y col., 2002). Estas cifras son superiores a las de la población general, pero menores probablemente que las de otros grupos con niveles similares de retraso mental (Gath y Gumley, 1986).

Gath y Gumley (1986) obtuvieron una muestra de 193 niños con síndrome de Down a partir de escuelas públicas y utilizaron la Rutter Behavioral Scale y entrevistas con padres con lo que estimaron una prevalencia de problemas importantes de conducta del 38% (autismo infantil 1%, psicosis de la niñez 9%, trastornos de conducta 15%, trastornos emocionales 3%, hiperactividad 9%). Myers y Pueschel (1991) obtuvieron una muestra de 261 niños con síndrome de Down, a partir de una gran consulta clínica ambulatoria, y utilizaron los criterios de DSM-III-R para determinar una prevalencia de trastornos psiquiátricos en el 17,5% (autismo infantil 1%, conductas repetitivas estereotipadas 4,5%, trastornos de ansiedad 1,5%, trastornos de conducta 12%, hiperactividad y déficit de atención 6%). Kent y col. (1999) utilizaron la Childhood Autism Rating Scale, el Asperger Syndrome Screening Questionnaire y los criterios ICD-9 para estimar la prevalencia en el 7% de una pequeña muestra comunitaria de 33 niños con síndrome de Down.

Pueschel caracterizó un patrón de hiperactividad-impulsividad-inatención y otro de terquedad-desobediencia en más de la mitad de 40 niños con síndrome de Down en edad escolar, a partir de una muestra de consulta clínica externa (Pueschel y col., 1991). Coe y col. (1999) encuestaron a padres y maestros de 44 niños con síndrome de Down y fijaron la prevalencia de problemas de conducta en el 32%, identificando como problemas más frecuentes los problemas de atención, conducta, conducta psicótica y retraimiento social. Dykens y col. (2002) informaron sobre 211 niños con síndrome de Down a partir de muestras obtenidas en la comunidad y en la consulta clínica, obteniendo una prevalencia de conducta inadaptada en el 20%, y un 15% adicional en el límite de los problemas conductuales importantes. Los signos externos de conducta (agresión, delincuencia) tendían a disminuir tras el comienzo de la pubertad, mientras que los internos (retraimiento social, secreteo) aumentaban en los adolescentes y quinceañeros. Clark y Wilson (2003) hicieron un muestreo de padres y profesores de 60 niños con síndrome de Down obtenidos a través de una clínica externa y describieron un aumento de problemas con la edad, en relación con el déficit de atención, autocontrol de los enfados, psicosis y retraimiento.

CONDUCTAS APRENDIDAS Y SINTOMATOLOGÍA PSIQUIÁTRICA

Resulta demasiado simplista el trazar una dicotomía en la mayoría de las conductas atípicas o inadaptadas de las personas con retraso mental entre las que pueden ser exclusivamente conductuales y exclusivamente psiquiátricas, porque ninguna de ellas capta adecuadamente la complejidad de la mayoría de los casos. Se han propuesto modelos conductuales (Lowry y Sovner, 1991), psiquiátricos (Sovner, 1996) e integrados (Gardner y Griffiths, 2004) para explicar la naturaleza de

las conductas mal adaptadas. Este tipo de conductas que llaman la atención clínica están relacionadas frecuentemente con trastornos que pasan desapercibidos en los factores socio-psicológicos, o del desarrollo fisiológico, o de carácter médico-psiquiátrico (Silka y Hauser, 1997).

Los problemas de conducta en niños con síndrome de Down preescolares o escolares ocurren frecuentemente en el marco de una situación caracterizada por el funcionamiento atípico que abarca lo cognitivo, lo lingüístico y lo social, por un progreso que no es constante en la adquisición y empleo de las habilidades propias del desarrollo, y por una considerable ansiedad y confusión por parte de las personas que le atienden. Distinguir el componente de sintomatología psiquiátrica dentro del conjunto de la conducta problemática resulta crítico porque ayuda a marcar prioridades y a establecer expectativas realistas para los tratamientos farmacológico, conductual y educativo. Dado que la distinción entre síntoma psiquiátrico y conducta (mala) aprendida no siempre es clara en niños pequeños o en quienes tienen un nivel muy bajo de habilidades, hemos comprobado que resulta útil concentrarse más allá de las conductas abiertas, para buscar pistas diagnósticas como son las alteraciones del humor, el estado de vigilia atenta o nivel de actividad, los trastornos fisiológicos, el desarrollo atípico o la función neurocognitiva. En la tabla 1 resumimos algunas de las características de niños pequeños con síndrome de Down que hemos visto en nuestra clínica, diagnosticados de trastorno psiquiátrico. En los adolescentes y adultos jóvenes con síndrome de Down que han alcanzado previamente un nivel funcional estable, el proceso diagnóstico es sólo ligeramente menos agobiante. Se han propuesto pautas que ayuden a la formulación diagnóstica de adultos con retraso mental (Sovner y Lowry, 1990; Schwartz y Ruedrich, 1996), que advierten contra un exceso de confianza en los criterios DSM, a los que consideran excesivamente limitadores para hacer un diagnóstico si se usan solos.

[Tabla 1] RASGOS QUE HACEN SUGERIR UN SÍNDROME PSIQUIÁTRICO EN NIÑOS PREESCOLARES

Conducta	Empeoramiento rápido en frecuencia, intensidad o duración Asociada a trastornos importantes del desarrollo, del aprendizaje o de la función social
Síntomas fisiológicos o emocionales	Patrón anormal de sueño, aumento o disminución del nivel de actividad, inestabilidad del humor, aumento de la irritabilidad, respuesta poco corriente a los estímulos sensoriales, movimientos repetitivos o de autolesión
Síntomas neurocognitivos	Anomalías en la preferencia de las miradas, regulación de la atención, organización cognitiva, rutinas en el juego y en la interacción social, o pérdida de habilidades ya aprendidas (regresión del desarrollo)
Historia familiar	Trastornos principales psiquiátricos en parientes de primer grado: trastorno bipolar, esquizofrenia, trastornos obsesivo-compulsivos, autismo.

ESTILOS DE CONDUCTA Y PROBLEMAS COMUNES EN LOS NIÑOS PEQUEÑOS CON SÍNDROME DE DOWN

Los preescolares con síndrome de Down muestran todo un espectro de estilos temperamentales; sin embargo, si se los compara con otros niños de la misma edad mental, pueden marcar diferencias cualitativas en ciertos rasgos como son “la intensidad de la respuesta”, “el umbral para un estímulo”, o el “ánimo” (Gunn y Berry, 1985). Hay una tendencia a que niños clasificados como “difíciles”, sean reclasificados como “fáciles” cuando se hacen mayores (Ganaban et al., 1990), lo que resulta coherente con la teoría del desarrollo que acepta el papel del progreso en la maduración biológica, la organización cognitiva y la capacidad para autorregularse (Robarte y Derryberry, 1981).

Los rasgos conductuales y temperamentales que se observan por lo común en niños pequeños con síndrome de Down se caracterizan por su cualidad sociable y cariñosa, la inflexibilidad cognitiva y la resistencia al cambio. Algunos niños muestran una persistencia que tiende a la terquedad, una necesidad de evitar el cambio, y unas cualidades en las que predominan las acciones repetitivas y perseverantes (Evans y Gray, 2000).

Los problemas corrientes de la conducta en niños pre-escolares con síndrome de Down suelen incluir: (1) el aumento de la actividad motora y la impulsividad; (2) no obedecer o hacer rabietas; (3) agitación, ansiedad, o intentos de romper; (4) repetición de movimientos; (5) una respuesta sensorial algo peculiar; (6) procesamiento neurocognitivo atípico; y más raramente (7) desinterés en la interacción social. A veces, estas conductas aparecerán poco frecuentemente y sólo en ciertas circunstancias y situaciones, y son suaves por lo general o se autolimitan.

[Tabla II] PROBLEMAS CORRIENTES DE CONDUCTA EN NIÑOS PREESCOLARES

	NO INDICA NECESARIAMENTE QUE HAYA UN TRASTORNO NEUROCONDUCTUAL	PUEDA INDICAR QUE HAYA UN TRASTORNO NEUROCONDUCTUAL O PSIQUIÁTRICO
Patrón general	Sólo en ambientes y situaciones específicos, es ligero, autolimitado, no interfiere con el aprendizaje o con la socialización	Se da en varios ambientes, es intenso o frecuente, termina por interferir el aprendizaje o la socialización
Aumento de la actividad motora y de la impulsividad	Se da cuando está excitado o hiperestimulado	Está asociado a conductas poco seguras o de riesgo
No obedece, hace rabietas	Al ponerle límites o si se da un cambio brusco	Va asociado a la agresión, autolesión o destrucción
Agitación, ansiedad, deseos de destruir	Si experimenta dolor o molestias físicas	Termina por lesionarse a sí mismo o a otros, o a destruir objetos
Movimientos repetidos	Suelen ser fáciles de interrumpir, de corta duración; se puede ver estimulación motriz cuando están cansados o aburridos, quizá para regular su nivel de vigilia; puede haber hiperactividad motora cuando están hiperexcitados	Se realizan en diversas situaciones, y se convierten en actividad preferida difícil de interrumpir
Respuesta sensorial peculiar	Tendencia a defenderse del tacto, hipersensibilidad auditiva, o sensibilidad motórica oral que provocan aversión o agitación ligera en respuesta a la estimulación sensorial	Va asociada a la agitación, ansiedad o síntomas vegetativos
Procesamiento neurocognitivo atípico	Se da con ciertos problemas de visión o de audición, o al sufrir una enfermedad aguda	Incapacidad para atender a tareas divertidas u organizar una actividad con objetivo; atención atípica o anomalías de la mirada; incapacidad para procesar o comprender palabras habladas o gestos
Desinterés por la interacción social y el juego	Cuando sufre una enfermedad aguda	Poca interacción con compañeros o poco interés por imitarles en el juego; incapacidad para implicarse en el juego simbólico o en una actividad de juego organizado

Como contraste, las conductas que terminan por producir alteraciones significativas en el aprendizaje o en la socialización o en cualquier conducta que suponga peligro son causa de preocupación en cualquier edad. La tabla II destaca algunos de los rasgos de niños preescolares con síndrome de Down que ayudan a distinguir entre condiciones corrientes de bajo significado, y trastornos neuroconductuales o psiquiátricos serios.

ESCALAS DE CONDUCTA PARA CARACTERIZAR TRASTORNOS NEUROCONDUCTUALES Y PSIQUIÁTRICOS

Apenas hay estudios en los que un grupo de personas con síndrome de Down diagnosticadas a priori de un trastorno psiquiátrico hayan sido caracterizadas mediante una escala de valoración de conducta bien validada. Estos instrumentos podrían mostrar su utilidad tanto para demostrar el perfil de los síntomas asociados a trastornos psiquiátricos específicos como para medir los resultados de una intervención. Existen varios cuestionarios, fáciles de administrar, basados en el informante que se utilizan para ofrecer una a modo de instantánea sobre la conducta maladaptada o la sintomatología psiquiátrica de niños y adultos con discapacidad intelectual (Dykens, 2000; Rusch et al., 2004). Uno de los instrumentos más utilizados para la evaluación de personas con trastornos cognitivos y conducta maladaptada es el Aberrant Behavior Checklist (ABC) (Aman et al., 1985). El ABC fue desarrollado para medir diversas conductas maladaptadas y sus respuestas al tratamiento en personas con discapacidad intelectual moderada a profunda. Se ha utilizado en niños y adolescentes con diagnóstico dual (Rohjan y Helsel, 1991; Capone et al., 2005; RSD junio 2005). Se han usado las Reiss Scales for Children's Dual Diagnosis con el fin de cribar y diagnosticar conductas maladaptadas y síntomas psiquiátricos en niños, adolescentes y adultos jóvenes con discapacidad intelectual (Reiss y Valenti-Hein, 1994) y en personas con síndrome de Down (Clark y Wilson, 2003).

TRASTORNOS COMUNES NEUROCONDUCTUALES Y PSIQUIÁTRICOS EN NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN

Las personas con síndrome de Down tienen un cierto riesgo de mostrar trastornos neuroconductuales y psiquiátricos. La situación actual de la investigación sobre el síndrome de Down no nos permite determinar por qué ocurre así. Aunque algo especulativo, parece que son sospechosas múltiples causas etiológicas, algunas comunes a todas las personas con trastornos del desarrollo cognitivo, y otras de carácter biológico, psicológico o médico que van asociadas a la trisomía 21. La tabla III organiza y resume algunos de los presuntos factores de riesgo que pueden predisponer a las personas con síndrome de Down a tener trastornos neuroconductuales y psiquiátricos. Al considerar categorías específicas de trastornos, distinguimos los procesos de comienzo prepupal de los que típicamente se presentan en el período postpuberal, ya que biológicamente son considerados períodos distintos, con una vulnerabilidad propia a los tipos específicos de trastorno psiquiátrico (Walter y Bollini, 2002).

TRASTORNOS DE COMIENZO PREPUBERAL EN EL SÍNDROME DE DOWN

La mayoría de los trastornos infantiles en edad prepupal se presentan antes de los 7 años, y a menudo tempranamente. Los médicos que evalúan a los niños con síndrome de Down se enfrentan al reto de interpretar el significado de la conducta dentro del contexto de un conjunto en expansión de influencias psicosociales (padres-familia-escuela); y de expectativas por unas habilidades en creciente perfeccionamiento tanto en lo cognitivo como en lo conductual y adaptativo, frente a un fondo de función cerebral retrasada o atípica y de problemas médicos frecuentes. En la observación, los niños pequeños con síndrome de Down manifiestan con frecuencia una combinación atípica o poco frecuente de síntomas neuroconductuales en lugar de una sintomatología clásica.

[Tabla III] FACTORES QUE PUEDEN PREDISPONER A LAS PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN A PRESENTAR TRASTORNOS NEUROCONDUCTUALES O PSIQUIÁTRICOS

SOCIALES	PSICOLÓGICOS	DEL DESARROLLO	NEUROFISIOLÓGICOS	MÉDICOS
Trastornos prepuberales				Todas las edades
Estilo de los padres: claramente rígidos, ansiosos o permisivos. Estrés o disfunción en la familia.	Estilo temperamental: difícil, ansioso. Estilo cognitivo: rigidez, reiteración, impulsividad.	Trastorno cognitivo grave. Lenguaje expresivo: no verbal. Lenguaje receptivo: pobre comprensión. Rechazo intenso de los alimentos.	Disfunción neurobiológica del desarrollo: en la neuroplasticidad, función sináptica, señalización celular.	Hospitalizaciones repetidas. Convulsiones actuales o anteriores. Alteraciones visuales o auditivas. Reflujo gastroesofágico – esofagitis Dolor [ORL, dentario, GI, óseo, menstrual]. Trastorno primario del sueño [sin apnea]. Apnea obstructiva del sueño. Hipo o hipertiroidismo.
Trastornos postpuberales				
Conciencia de ser diferente. Expectativas altas poco realistas. Transiciones importantes en la vida. Pérdidas emocionales, rechazo, trauma.	Estilo cognitivo: disfunción en la ejecución [como antes].	Lenguaje expresivo: no verbal.	Como antes. Continúa el trastorno del SNC: amiloide, daño oxidativo, disfunción mitocondrial, inflamación, neurotoxicidad. Respuesta neural a estrés fisiológico.	

Para quienes no están familiarizados con la evaluación de niños pequeños con trastornos cognitivos, es importante evitar la caída en la trampa del “diagnóstico que todo lo cubre” por el cual se culpa a la discapacidad intelectual como responsable de cualquier tipo de conducta. En la tabla IV consideramos los criterios de diagnóstico primario, que frecuentemente están asociados a los atributos de la conducta y del desarrollo, las consideraciones de tipo médico, los abordajes terapéuticos y los problemas a largo plazo para cada una de las habituales categorías de trastorno psiquiátrico que se ven en los niños con síndrome de Down en su etapa prepuberal.

TRASTORNO DE HIPERACTIVIDAD CON DÉFICIT DE ATENCIÓN

Definición, clasificación y presentación

El trastorno de hiperactividad con déficit de atención (THDA) se diagnostica a partir de la presencia de falta de atención, impulsividad e hiperactividad que son desproporcionadas para la edad mental, y que ocasionan una alteración importante en lo académico y en lo social. En los niños pequeños con síndrome de Down se puede ver hiperactividad e impulsividad con o sin pérdida de atención antes de los 36 meses de edad (Green et al., 1989). No es infrecuente ver la presencia de cierto grado de negativismo y de conducta de oposición o resistencia en niños pequeños con síndrome de Down.

Conductas y síntomas asociados

La hiperactividad y la impulsividad colocan a los niños con síndrome de Down con retraso cognitivo en situación de especial alto riesgo para sufrir una lesión por accidente, vagabundear, escaparse, perderse. En la población general, el THDA puede ser más difícil de tratar conforme el niño crece, sobre todo si se acompaña de ansiedad u otras alteraciones adicionales (Biederman et al., 1991; Aman et al., 1996).

Factores médicos asociados

Cuando se evalúa un THDA en niños con síndrome de Down han de considerarse entre los posibles factores etiológicos los siguientes: hipertiroidismo, pérdida de audición (Levanon et al., 1999) o apnea del sueño (Marcus et al., 1991; Fallote et al., 2002; Bunden et al., 2005) y los efectos secundarios de alguna medicación (estimulantes, inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina, antihistamínicos, agonistas adrenérgicos, cafeína).

TRASTORNOS DE DESAFÍO-OPOSICIÓN Y DE CONDUCTA DESORGANIZADORA**Definición, clasificación y presentación**

Distinguimos las dos condiciones, el trastorno de desafío-oposición (TDD) y el trastorno de conducta desorganizadora o disruptiva (TCD) en función de la gravedad, intensidad, y perfil de la conducta negativista, de oposición, desorganizadora o agresiva. Los niños con síndrome de Down (SD) + TDD o TCD presentan con frecuencia THDA. De la misma manera, niños con SD + THDA y ansiedad o trastorno del ánimo muestran con frecuencia signos de oposición, desorganización o agresión. Si se toman en conjunto, el SD + THDA-TDD-TCD se alinean en un continuo de trastorno conductual disruptivo. La conducta de oposición con THDA puede verse en niños pequeños con síndrome de Down antes de los 36 meses de edad, pero se pueden desarrollar conductas de oposición en niños pequeños temperamentalmente vulnerables sin que exista clara hiperactividad o falta de control de los impulsos.

La agresión en los niños pequeños con síndrome de Down tiene con mucha frecuencia un carácter impulsivo o de llamar la atención, sin que sea malicioso. Los niños con alteración cognitiva de tipo moderado-grave son muy capaces de manipular a sus cuidadores mediante el uso de esta conducta disruptiva. De ese modo se puede instaurar un patrón de conducta indeseada que es difícil de cambiar.

Conductas y síntomas asociados

Las personas que en la población general con el tiempo van haciéndose crecientemente disruptivas o agresivas, pueden presentar otras condiciones asociadas que contribuyen a empeorar el problema, como son alteraciones en la estructura mental y en la disciplina, inestabilidad de los factores ambientales, pobreza de las habilidades verbales, respuestas conductuales aprendidas, un estilo cognitivo marcado por la rigidez e inflexibilidad, ansiedad, trastorno del ánimo con ciclos rápidos o de carácter atípico (Biederman et al., 1991; Disolver et al., 2003; Vance et al., 2005). El grado de alteración cognitivo-lingüística es también un importante factor pronóstico que habrá de tenerse en cuenta.

Factores médicos asociados

A la hora de evaluar a los niños con SD + TDD o TDB habrán de considerarse como posibles factores etiológicos el dolor físico (por causa gastrointestinal, otorrinolaringológica, dental, del aparato locomotor, menstrual), el hipertiroidismo, el trastorno del sueño o la apnea del sueño (Marcus et al., 1991; Chervib, 2003), y los efectos secundarios de algunos medicamentos.

TRASTORNOS DEL ESPECTRO AUTISTA DE MOVIMIENTOS ESTEREOTIPADOS**Definición y clasificación**

Se analizan conjuntamente los trastornos de espectro autista (TEA) y el trastorno de movimientos estereotipado (TME) porque se pueden presentar de forma parecida y frecuentemente se confunden entre sí. Las personas diagnosticadas con autismo manifiestan trastornos cualitativos en las habilidades recíprocas de relación y comunicación social, junto con una restricción de sus intereses, y rutinas de juego y movimientos que se repiten continuamente. Cuando esta triada de conducta social-comunicación-repetición se manifiesta antes de los 36 meses, se hace un diagnóstico de autismo.

[Tabla IV] CONSIDERACIONES DIAGNÓSTICAS, EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO DE TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS EN LA

TRASTORNO PSIQUIÁTRICO	DIAGNÓSTICO DSMIV	RASGOS ASOCIADOS
	Criterios primarios y otras	Variables
Trastorno de déficit de atención con hiperactividad (TDAH)	Poca atención. Impulsividad. Hiperactividad. Considerar la ansiedad	[Según el desarrollo] Trastorno ligero-moderado de la cognición y adaptación. Negativismo. Desafiante. Ansioso
Trastorno de oposición y desafío [TOD]	Negativista. Opone resistencia Desafiante. Considerar TDAH	[Según el desarrollo] Trastorno ligero-moderado de la cognición y adaptación. [Conductual] Rabietas, llevar la contraria, no obedece, enfadado, se escapa, se para – se cae. Hiperactividad, impulsividad. Ansiedad.
Trastorno disruptivo o desorganizador-NOS	Agitación, agresión. Destroza. Destruye los objetos. Considerar TDAH, ansiedad, trastorno obsesivo-compulsivo o trastorno del ánimo.	[Según el desarrollo] Trastorno ligero-moderado de la cognición y adaptación [Conductual] Lesión física a sí mismo o a otros. Hiperactividad, impulsividad. Cambios de humor, ansiedad. Estilo rígido-inflexible
Trastornos del espectro autista	Alteración cualitativa en las habilidades de reciprocidad socio-comunicativa	[Según el desarrollo] Regresión. Progreso inconstante del desarrollo. No comunicación. Alteración grave en la cognición y adaptación. Disfagia [Conductual-Fisiológico] Autolesión. Conducta destructiva. Ansiedad, irritabilidad. Vocalizaciones inusuales. Rechazo a la comida. Una búsqueda poco común de contactos sensoriales o de respuesta. Desorganización cognitiva. Trastornos del sueño
Trastornos de movimientos estereotipados	Actos motores repetidos que dificultan la función. Considerar PDD si hay perturbación social	[Según el desarrollo] Dispraxia del lenguaje. Alteración grave en la cognición y adaptación. Disfagia [Conductual-Fisiológico] Autolesión. Atención poco habitual o atípica. Ansiedad. Vocalizaciones inusuales. Rechazo a la comida. Una búsqueda poco común de contactos sensoriales o de respuesta. Desorganización cognitiva. Trastornos del sueño

INFANCIA, EN NIÑOS PREPUBERALES CON SÍNDROME DE DOWN

SITUACIÓN MÉDICA	ABORDAJE TERAPÉUTICO	PROBLEMAS A LARGO PLAZO
Variables	Priorizar individualmente	Variables
Apnea del sueño. Trastornos del sueño. Hipertiroidismo. Pérdida auditiva. Efectos de alguna medicación.	[Niño] Disciplina. Imponer reglas y expectativas que sean apropiadas a la edad mental. modificación de conducta. Medicación [Cuidadores] Educación, apoyo	[Niño] Fracaso académico. Lesión por accidente. Vigilar trastornos co-mórbidos [Cuidadores] Frustración, ansiedad
Apnea del sueño. Trastornos del sueño.	[Niño] Disciplina. Imponer reglas y expectativas que sean apropiadas a la edad mental. Modificación de conducta. [Para los cuidadores] Educación, apoyo.	[Niño] Fracaso académico. ¿Ansiedad o trastorno del ánimo en evolución? [Para los cuidadores] Frustración, ansiedad
Trastorno sensorial. Apnea del sueño. Dolor oculto. Hipertiroidismo. Efectos de alguna medicación.	[Para el niño] Medicación. Disciplina. Imponer reglas y expectativas que sean apropiadas a la edad mental. Modificación de conducta [Para los cuidadores] Educación, apoyo. Formación, descansos	[Para el niño] Fracaso académico. Problema de seguridad. Rechazo social. Dificultades para maniobras de tipo médico o dental. Pobre o nula respuesta a la medicación [corriente]. [Para los cuidadores] Frustración, ansiedad. Depresión. Problemas conyugales y familiares
Espasmos infantiles o crisis mioclónicas Alteración visual o auditiva. Dolor oculto, problemas ORL, dentarios, gastrointestinales, menstruales [si hay autolesiones o agresión]. [Es necesaria la demostración que lo respalde] ¿Efectos de la quimioterapia sobre el SNC? ¿Trastorno autoinmune?	[Para el niño] Medicación. Comunicación funcional Modificación de conducta. Currículo tipo ABA. Vigilar ambiente sensorial [Para los cuidadores] Educación, apoyo. Formación, descansos, cambios de tarea.	[Para el niño] Sistemas de seguridad. Supervisión constante. Bajas funciones cognitiva y adaptativa. Dificultad con procedimientos médicos y dentarios. Pobre respuesta a la medicación [frecuente]. Efectos secundarios de los medicamentos [limitantes]. Institucionalización [Para los cuidadores] Frustración-ansiedad, depresión-culpabilidad aislamiento-desesperanza. Problemas conyugales y familiares.
Dolor oculto, problemas ORL, dentarios, gastrointestinales, menstruales [si hay autolesiones o agresión]	[Para el niño] Medicación (conducta autolesiva o ansiedad). Vigilar el ambiente sensorial, la comunicación, el progreso social [Para los cuidadores] Formación, Apoyo	[Para el niño] ¿ASD en evolución? Pobre función cognitiva/adaptativa. Pobres habilidades académicas y del desarrollo. [Para los cuidadores] Frustración-ansiedad, depresión-culpabilidad aislamiento-desesperanza. Problemas conyugales y familiares.

Denominamos trastorno generalizado del desarrollo (TGD), sin otra especificación, cuando un niño no alcanza el umbral clínico de los tres criterios clínicos esenciales del autismo, y con todo presenta todos los elementos esenciales (han de incluir el deterioro social). En algunos niños con síndrome de Down, la regresión del desarrollo aparece pasados los 36 meses, sin que hubiera antes indicaciones de desarrollo atípico. Cuando se convierten en alteraciones significativas en la reciprocidad social y de lenguaje, se piensa que estos casos representan un autismo de inicio tardío o trastorno desintegrativo infantil (TDI). En alrededor de un tercio de nuestros niños con SD + TEA, hay una historia en la que se aprecia una pérdida de las habilidades cognitivas-lingüísticas-sociales sin que existan crisis epilépticas asociadas.

La discinesia y los movimientos estereotipados son frecuentes en las personas con síndrome de Down (Haw et al., 1996). Los niños diagnosticados de síndrome de Down y TME pueden ser considerados a primera vista como “de tipo autista” debido a sus conductas repetitivas o movimientos estereotipados que se repiten intensamente; sin embargo retienen la comunicación y reciprocidad social funcional, por lo que han de ser excluidos del diagnóstico TEA. Sin embargo, cuando se los considera juntos, el SD + Autismo-TGD-TME aparecen alineados en un continuo de trastorno cognitivo-lenguaje-sociabilidad (Capone et al, 2005).

Presentación

Los niños pueden mostrar conductas inusuales o atípicas durante sus primeros años (Capone, 2002). Pueden apreciarse desintereses sociales, falta de atención conjunta mantenida, poco interés en las señales o los gestos. Las conductas que se ven frecuentemente antes de los 3 años son: conducta motora que se repite, golpeo de cabeza o autolesión, fascinación o quedarse mirando a las luces o, por ejemplo, a un ventilador de techo, desviación episódica de la mirada, rehusar marcadamente la comida, jugo infrecuente con juguetes u otros objetos.

Trastornos en el procesamiento auditivo pueden hacer que el niño actúe como si fuese sordo o producir escaso lenguaje. En algunos niños, los síntomas que sugieren TGD tienen un comienzo lento e insidioso, progresando a lo largo de muchos meses o años; o a veces hay una regresión clara en el desarrollo del habla, del lenguaje y de habilidades sociales entre los 3 y 6 años. Las conductas motoras repetidas, la ansiedad y la aversión sensorial pueden aparecer o incrementarse en ese período de tiempo.

Conductas y síntomas asociados

A menudo van asociados al SD + TEA un cierto grado de aumento en la búsqueda de estímulos sensoriales o de responder a ellos de forma poco corriente, ansiedad, o trastornos del sueño (Ghaziuddin et al., 1992; Howlin et al., 1995). Algunos niños con SD + TEA manifiestan también importante impulsividad, desorganización cognitiva, conducta desorganizadora o autolesiones; mientras que otros se muestran marcadamente inactivos, retraídos y ensimismados. Cuando se les cambia demasiado bruscamente de sus actividades preferidas, pueden mostrar agitación, o conducta desorganizadora. Han de considerarse también como importantes factores pronósticos la gravedad del trastorno cognitivo-lingüístico y la presencia de otras alteraciones asociadas.

Factores médicos asociados

Los niños con síndrome de Down y con una historia de espasmos infantiles o crisis mioclónicas de difícil control tienen riesgo de desarrollar TEA (Goldberg-Stern et al., 2001; Eisermann et al., 2003), por lo que habrán de ser vigilados muy estrechamente.



Aguinaldo navideño
en ASSIDO (Murcia)

NIÑOS PREPUBERALES: ESCALA DE CONDUCTAS ANÓMALAS (ABERRANT BEHAVIOR CHECKLIST)

La Clínica Síndrome de Down de consultas externas en el Instituto Kennedy Krieger ha evaluado más de 200 niños (menores de 13 años) con síndrome de Down y un trastorno neuroconductual o psiquiátrico desde 1990. La Escala de Conductas Anómalas (ECA) se utiliza para caracterizar perfiles de conducta con fines clínicos y de investigación. (Puede verse esta escala en Flórez, 2005).

Después de obtener el consentimiento informado por parte de los padres, lo normal es completar la ECA con sus 58 ítems en el momento de iniciar la evaluación del niño. Se lleva a cabo una historia completa que analiza el estado médico, de desarrollo, conductual y psiquiátrico, y se realiza la valoración por parte de un pediatra especializado en neurodesarrollo (GC), tras lo cual se emite el diagnóstico. Nuestros resultados, basados en 190 niños con síndrome de Down de edades entre 3 y 13 años, sugieren que los trastornos psiquiátricos corrientes tienen un perfil característico en la ECA que permite distinguirlos unos de otros y de los niños con SD "control" sin comorbilidad psiquiátrica. Recientemente hemos descrito nuestros resultados utilizando la ECA para caracterizar el fenotipo neuroconductual de los niños con SD + TEA y SD + TME (Capone et al., 2005; ver amplio resumen en español en Flórez, 2005). Los niños con DS + TEA puntúan significativamente más alto (más de 7 puntos como media, $P < 0,0001$) en las subescalas de Hiperactividad, Irritabilidad, Letargia y Estereotipias, en comparación con el grupo control de niños con síndrome de Down. Mientras que los niños SD + TME puntúan significativamente más alto (más de 7 puntos como media, $P < 0,0001$) en las subescalas de Hiperactividad y Estereotipias (Capone et al., 2005).

En otras comparaciones, los niños diagnosticados SD + THDA puntúan moderadamente más alto (3-7 puntos como media, $P < 0,001$) en la subescala de Hiperactividad, mientras que los que tienen SD + TGD o SD + TDI puntúan significativamente más alto (más de 7 puntos como media, $P < 0,0001$) en las subescalas Hiperactividad e Irritabilidad, en comparación con el grupo SD control (Carter et al., 2007).

[Tabla V] ORIENTACIONES SOBRE LOS MEDICAMENTOS A UTILIZAR EN NIÑOS

SÍNDROME PSIQUIÁTRICO	CONDUCTAS DIANA	CONSIDERACIÓN INICIAL	OTRAS CONSIDERACIONES
Trastorno de hiperactividad con déficit de atención	Falta de atención	Estimulante/atomoxetina	Bupropion
	Impulsividad-hiperactividad	Guanfacina/clonidina	Estimulantes/atomoxetina
	Insomnio	Guanfacina/clonidina	Melatonina
Trastornos de oposición-desafío y trastorno desorganizador - NOS	THDA	Como lo anterior	Bupropion
	Desafío	Bupiriona	Bupropion
	Agresión física y conducta destructiva	Neuroléptico atípico	Estabilizador del ánimo o bloqueante beta-adrenérgico
	Agitación-ansiedad-irritabilidad	Estabilizador del ánimo o ISRS ⁽¹⁾	Neuroléptico atípico
Trastornos del espectro autista o trastorno de movimientos este reotipados con rasgos complejos [conducta autoestimuladora, THDA, ansiedad]	Retraimiento social y desorganización cognitiva	Neuroléptico atípico	Otro neuroléptico atípico, atomoxetina
	Estereotipias [con autoestimulación]	Neuroléptico atípico	Otro neuroléptico atípico, estabilizador del ánimo, ISRS
	Agresión física, conducta destructora	Como lo anterior	Como lo anterior
	Conducta repetitiva	Neuroléptico atípico	ISRS
	Ansiedad	Bupiriona	ISRS
	Distracción	Estimulante/atomoxetina	Bupropion
	Hiperactividad	Guanfacina/clonidina	Estimulante/atomoxetina
	Insomnio	Neuroléptico atípico	Melatonina, guanfacina/clonidina
	Pequeñas maniobras médicas [rayos X, flebotomía, revisiones dentales]	Benzodiazepinas de acción corta	Neuroléptico atípico [sedación]

⁽¹⁾ISRS: Inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina

ESTRATEGIAS FARMACOLÓGICAS EN NIÑOS PREPUBERALES

En la última década ha aumentado extraordinariamente la utilización de fármacos psicotropos en niños y adolescentes afectados de trastornos psiquiátricos (DeBar et al., 2003; Zito et al., 2003). Son menos los estudios que abordan de forma específica a los niños y adolescentes con diagnóstico dual, por lo que sabemos poco sobre la tolerabilidad, seguridad y consecuencias a largo plazo del uso de la medicación en esta población (Stavraski, 2004). En 2004, un panel de expertos publicó su actualización sobre el “Tratamiento de Problemas Psiquiátricos y Conductuales en Personas con Retraso Mental”, que es un excelente recurso que aborda el diagnóstico, evaluación y tratamientos psicosociales, y proporciona una guía detallada sobre la selección y el tratamiento con medicamentos en esta población (Aman et al., 2004). En la tabla V se ofrece un resumen de los medicamentos que se utilizan para tratar síntomas específicos en niños con síndrome de Down u diagnóstico dual.

En la segunda parte de este artículo se abordará la patología en adultos.

REFERENCIAS

- Aman M, Singh N, Stewart A, Field C. The Aberrant Behavior Checklist: A behaviour rating scale for the assessment of treatment effects. *Am J Ment Defic* 1985;89:485-491.
- Aman MG, Pejeau C, Osbourne P, Rojahn J. Four-Year follow-up of children with low intelligence and ADHD. *Res Dev Disabil* 1996;17:417-432.
- Aman MG, Crismon ML, Frances A, King BH, Rojahn J. Treatment of psychiatric and behavioral problems in individuals with mental retardation: An update of the expert consensus guidelines www.psychguidelines.com. Englewood CO. Postgraduate Institute of Medicine: 2004;1-20.
- Biederman J, Newcorn J, Sprich S. Comorbidity of attention deficit hyperactivity disorder with conduct, depressive, anxiety, and other disorders. *Am J Psychiatry* 1991;148:564-577.
- Capone G. Down syndrome and autistic spectrum disorders. En: Cohen W, Madnick M edit. *Down syndrome: Visions of the 21st century*. New York: John Wiley & Sons, Inc. 2002.
- Capone G, Graso M, Kaufmann W, Bernad-Ripoll S, Jewell A. Down Syndrome and co-morbid autism-spectrum disorder: characterization using the Aberrant Behavior Checklist. *Am J Med Genet Part A* 2005;134A:373-380. Artículo extensamente traducido en *Rev. Síndrome de Down* 22:61-72, 2005.
- Carter JC, Capone GT, Gray RM, Cox CS, Kaufmann WE. Autistic-spectrum disorders in Down syndrome: further delineation and distinction from other behavioural abnormalities. *Am J Med Genet Part B* 2007;144B:87-94.
- Chervin RD. Conduct problems and symptoms of sleep disorders in children. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2003;42:201-208.
- Clark D, Wilson GN. Behavioral assessment of children with Down syndrome using the Reiss psychopathology scale. *Am J Med Genet Part A* 2003;118A:210-216.
- Coe D, Matson J, Russell D, Slifer K, Capone G, Baglio C, Stallings S. Behavior problems of children with Down Syndrome and life events. *J Autism Dev Disord* 1999;29:149-156.
- DeBar L, Lynch F, Powell J, Gale J. Use of psychotropic agents in preschool children. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003;157:150-157.
- Dilsaver SC, Henderson-Fuller S, Akiskal HS. Occult mood disorders in 104 consecutively presenting children referred for the treatment of attention-deficit/hyperactivity disorder in a community mental health clinic. *J Clin Psychiatry* 2003;64: 1170-1176.
- Dykens EM. Annotation: Psychopathology in children with intellectual disability. *J Child Psychol Psychiatry* 2000;41:407-417.
- Dykens EM, Shah B, Sagun J, Bec T, King BH. Maladaptive behaviour in children and adolescents with Down's syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2002;46:484-492.
- Eisermann MM, DeLaRaillere A, Dellatolas G, Toni E, Nabbout R, Dulac O, Chiron C. Infantile spasms in Down syndrome - Effects of delayed anticonvulsive treatment. *Epilepsy Res* 2003;55:21-27.
- Evans D, Gray F. Compulsive-like behaviour in individual, with Down syndrome: Its relation to mental age level, adaptive and maladaptive behavior. *Child Dev* 2000;71:288-300.
- Fallone G, Owens JA, Deane J. Sleepiness in children and adolescents: Clinical implications. *Sleep Med Rev* 2002;6:287-306.
- Flórez J. Autismo y síndrome de Down. *Rev Síndrome de Down* 2005;22:61-72.
- Ganiban J, Wagner S, Cicchetti D. Temperament and Down syndrome. En: Cicchetti D, Beegbly M. editores. *Children with Down syndrome: A developmental perspective*. Cambridge. UK: Cambridge University Press 1990; p 63-100.

- Gardner WI, Griffiths DM. Distinguishing mental illnesses from behavior disorders. *Psychiatr Annals* 2002;34:186-192.
- Gath A, Gumley D. Behaviour problems in retarded children with special reference to Down's syndrome. *Br J Psychiatry* 1986;149:156-161.
- Ghaziuddin M, Tsai L, Ghaziuddin N. 1992. Autism in Down's syndrome: Presentation and diagnosis. *J Intellect Disabil Res* 1992 ;36:449-456.
- Gillberg C, Persson E, Grufinan M, Themner U. Psychiatric disorders in mildly and severely mentally retarded urban children and adolescents: Epidemiological aspects. *Br J Psychiatry* 1986;149:68-74.
- Goldberg-Stern H, Strawsburg RH, Patterson B, et al. Seizure frequency and characteristics in children with Down syndrome. *Brain Dev* 2001;23:275-278.
- Green JM, Dennis J, Bennets LA. Attention disorder in a group of young Down's syndrome children. *J Ment Defic Res* 1989;33:105-122.
- Gunn P, Berry P. The temperament of Down's syndrome toddlers and their siblings. *J Child Psychol Psychiatry* 1995;26:973-979.
- Howlin P, Wing L, Gould J. The recognition of autism in children with Down syndrome - implications for intervention and some speculations about pathology. *Dev Med Child Neurol* 1995;37:398-414.
- Kent L, Evans J, Paul M, Sharp M. Comorbidity of autistic spectrum disorders in children with Down syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1999;41:153-158.
- Levanon A, Tarasiuk A, Tal A. Sleep characteristics in children with Down syndrome. *J Pediatr* 1999;134:755-760.
- Lowell RW, Reiss AL. Dual diagnoses: Psychiatric disorders in developmental disabilities. *Pediatr Clin North Am* 1993; 40:579-592.
- Lowry MA, Sovner R. The functional significance of problem behavior: A key to effective treatment. *Habilitative Ment Health Newslett* 1991;10:59-63.
- Marcus CL, Keens TG, Bautista DB, von Pechmann WS, Ward SW. Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics* 1991;88:132-139.
- Menolascino FJ. Psychiatric aspects of Mongolism. *Am J Ment Defic* 1965;69:653-660.
- Myers BA, Pueschel SM. Psychiatric disorders in persons with Down syndrome. *J Nerv Ment Dis* 1991;179:609-613.
- Pueschel SM, Bernier JC, Pezzullo JC. Behavioural observations in children with Down's syndrome. *J Ment Defic Res* 1991;35:502-511.
- Robarath M, Derryberry D. The development of individual differences in temperament. En: Lamb M, Brown A, editores. *Advances in developmental psychology*, Vol 1. Hillsdale, NJ: Edbaum. 1981; p 37-86.
- Rojahn J, Helsel W. The Aberrant Behavior Checklist with children and adolescents with dual diagnosis. *J Autism Dev Disord* 1991;21:17-28.
- Rush KS, Bowman LC, Eidman SL, Toole LM. Assessing psychopathology in individuals with developmental disabilities. *Behav Modif* 2004;28:621-637.
- Schwartz SA, Ruedrich S. On the distinction between mental illness and behavior problems in persons with mental retardation. *Habilitative Ment Health Newslett* 1996;15:60-62.
- Silka VR, Hauser MJ. Psychiatric assessment of the person with mental retardation. *Psychiatr Annals* 1997; 27:162-174.
- Sovner R. 1996. Six models of behavior from a neuropsychiatric perspective. *Habilitative Ment Health Newslett* 1996;15:51-58.
- Sovner R, Lowry MA. A behavioural methodology for diagnosing affective disorders in individuals with mental retardation. *Habilitative Ment Health Newslett* 1990;9:55-61.
- Stavrakaki C. Developmental disabilities and psychiatric disorders. *Psychiatr Annals* 2004;34:176-178.
- Summers J, Boyd K, Morgan J. Evaluating patients with intellectual disabilities and comorbid mental health problems. *Psychiatr Annals* 2004;4:215-220.
- Vance A, Sanders M, Arduca Y. Dysthymic disorder contributes to oppositional defiant behaviour in children with attention deficit hyperactivity disorder, combined type (ADHD-CT). *J Affect Disord* 2005;86:329-333.
- Walker E, Bollini A. Pubertal neurodevelopment and the emergence of psychotic symptoms. *Schizophr Res* 2002;54:17-23.
- Zito J, Safer D, Dosreis S, Garddner J, Magder L, Soeken K, Boles M, Lynch F, Riddle MA. Psychotropic practice patterns for youth. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003;157:17-25.

AGRADECIMIENTO

El presente trabajo es traducción autorizada del publicado por los autores en *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)* 142C: 158-172, 2006.