

Comentario breve

Trastorno hiperactivo asociado a retraso mental y movimientos estereotipados

M^a L. Teixidó Masip

Barcelona

La descripción de este cuadro clínico lo encontramos en el proyecto del ICD 10 (Clasificación de la OMS). Teniendo en cuenta que es la primera vez que esta entidad aparece en una clasificación oficial de enfermedades infantiles, creemos conveniente hacer un breve repaso de sus criterios diagnósticos y de los posibles diagnósticos diferenciales.

EL TRASTORNO HIPERACTIVO ASOCIADO A RETRASO MENTAL Y MOVIMIENTOS ESTEREOTIPADOS es un trastorno mal definido, de validez nosológica incierta, que se incluye debido a que:

–Son niños que presentando un Retraso Mental Grave (CI50) cursan con Hiperactividad, Alteración de la Atención y frecuentemente Estereotipias.

–No suelen beneficiarse de la terapéutica farmacológica con noo-analépticos, a diferencia de los de CI normal, presentando disforias graves al administrarse psicoestimulantes.

–En la Adolescencia, la hiperactividad se sustituye por hipoactividad; sustitución que es

inusual en los niños hiperquinéticos con cocientes intelectuales normales.

–Suele asociarse a diversos Retardos Evolutivos, específicos y global.

–Se desconoce si la Alteración del Comportamiento depende del CI bajo o del daño cerebral orgánico.

Criterios diagnósticos

–Asociación de Hiperactividad intensa con Estereotipias motoras y Retraso mental grave. Los tres síntomas son indispensables para realizar el diagnóstico.

–Si se reúnen criterios para Autismo Infantil, Autismo Atípico o Síndrome de Rett, aquel estado se diagnostica en su lugar.

Los Criterios, según el ICD 10, para el Autismo Infantil, Autismo Atípico y Síndrome de Rett son los siguientes.

AUTISMO INFANTIL

Se define por un desarrollo anormal o deteriorado, manifiesto antes de los tres años de edad, en las tres áreas de interacción: social, comunicación y comportamiento restringido y repetitivo.

Hospital Materno-Infantil Vall D'Hebron. Unidad de Psiquiatría. Departamento de Farmacología y Psiquiatría. UAB Barcelona.

Es más frecuente en los varones que en las hembras, proporción 3-4/1.

Criterios diagnósticos

—No hay periodo previo de desarrollo normal. Si está presente, no va más allá de los tres años.

—Siempre existe Alteración en la Interacción Social, en forma de apreciación inadecuada de la señal socioemocional con falta de respuesta a las emociones de los demás y falta de modulación comportamental en relación con el contexto social. Pobre utilización de las señales sociales y débil integración de comportamientos sociales, emocionales y comunicativos.

Especialmente una falta de reciprocidad socioemocional.

—Alteración Cualitativa de la Comunicación: no uso social del lenguaje; alteración en el juego imitativo del «como si»; mala sincronía y reciprocidad en el intercambio de conversación; difícil flexibilidad en la expresión del lenguaje con falta relativa de creatividad y fantasía; no respuesta emocional a proposiciones verbales, y no verbales, de otras personas; uso alterado de la cadencia y el énfasis para reflejar la comunicación, con ausencia de gestos acompañantes que den énfasis al significado comunicativo.

—Patrones de comportamiento con Intereses y Actividades Restringidos, Repetitivos y Estereotipados, que toman la forma de rigidez y rutina impuesta en la vida cotidiana, siendo más evidente en las actividades nuevas, hábitos familiares y de juego.

—En la temprana infancia, puede haber, Apego específico a objetos inusitados.

—Insisten en Rutinas y Rituales como: preocupaciones estereotipadas (fechas, rutas u horarios), estereotipias motoras, interés por elementos no-funcionales de objetos (olor, tacto), resistencia a cambiar los detalles del entorno (decoración, muebles, etc.).

—Es frecuente observar otros síntomas inespecíficos como miedo/fobias, trastornos del sueño y de la alimentación, rabieta y agresiones; la autoagresión (mordedura de muñecas) es común, más si hay retraso mental grave asociado.

—A la mayoría les falta espontaneidad e iniciativa en la organización de su tiempo libre y tienen dificultad para conceptualizar sus realizaciones.

—La anomalía está ya en los tres primeros años, para el diagnóstico, pero el síndrome se puede diagnosticar en todas las edades.

—La manifestación de los déficits típicos cambia a medida que los niños se van haciendo mayores, persistiendo en la edad adulta los problemas de sociabilidad y comunicación.

—Coexiste un Retraso Mental significativo en tres de cada cuatro de los casos.

Diagnóstico diferencial

—Otras variables de Trastorno Profundo del Desarrollo.

—Trastorno Específico del Desarrollo del Lenguaje Receptivo, con problemas socio-emocionales secundarios.

—Trastorno de Vinculación Reactivo o tipo de desinhibición.

—Deficiencia Mental con algún trastorno emocional/comportamental asociado.

—Esquizofrenia de inicio inusualmente temprano.

—Síndrome de Rett.

AUTISMO ATÍPICO

Trastorno Profundo del Desarrollo que difiere del autismo infantil en la edad de inicio o por no reunir todos los criterios diagnósticos.

Con o sin desarrollo anormal, aparece por primera vez después de los tres años de edad.

Cursa con falta de anormalidad demostrable en una o dos de las tres áreas psicopatológicas requeridas para el autismo infantil (alteración en la interacción social recíproca, comunicación y comportamiento restringido-estereotipias), a pesar de presentar anomalías características en otras áreas, que surgen más en individuos con retraso mental cuyo bajo funcionamiento impide la distorsión específica para el diagnóstico de autismo. También ocurre igual en los trastornos específicos del desarrollo grave del lenguaje receptivo, que pre-

sentan síntomas sociales, emocionales y comportamentales.

El Autismo Atípico constituye, por ello, una entidad significativa e independiente del autismo infantil.

Deberíamos incluir:

- Retraso Mental con Rasgos Autistas.
- Psicosis Infantil Atípica.

SÍNDROME DE RETT

Es una entidad clínica que solo se observa en niñas; sin causa conocida pero con un inicio, curso y patrón clínico específico.

Tras un desarrollo normal o casi normal, suele iniciarse el cuadro entre los siete y veinticuatro meses de edad, apareciendo una pérdida parcial o completa de las capacidades adquiridas de manos y del habla con déficit del crecimiento craneal. Pérdida del movimiento intencional de la mano con estereotipias de retorcerlas e hiperpnea. El desarrollo social y lúdico se detiene en los dos-tres años, aunque el interés social tiende a mantenerse. Posteriormente se desarrolla una ataxia y apraxia troncular con escoliosis, asociándose a veces movimientos coreoatetósicos. Progresivamente se va produciendo un impedimento mental grave, y muy frecuentemente se asocian ataques durante la infancia.

Criterios diagnósticos

-Inicio entre los siete y veinticuatro meses de edad.

-El rasgo más patognomónico es la pérdida de intencionalidad en los movimientos manuales y de la capacidad manipulativa de motricidad fina.

-Pérdida parcial o falta de desarrollo del lenguaje.

-Movimientos estereotipados de retorcerse o de «lavarse» las manos, con los brazos flexionados frente al tronco o mentón.

-Mojarse las manos con saliva estereotipadamente.

-Ausencia de masticación adecuada de los alimentos.

-Frecuentes episodios de hiperpnea.

-Fracaso en el control intestinal y vesical.

-Frecuente babeo y protusión lingual.

-Pérdida de relación social, conservando típicamente una «sonrisa social», mirando «a través» de la gente, sin interactuar socialmente con ellos.

-La base de implantación postural y del caminar se amplian, los músculos están hipotónicos y los movimientos tronculares mal coordinados. Aparecen a menudo escoliosis y cifoescoliosis. En la adolescencia, en la mitad de los casos, hay atrofia espinal con discapacidades motoras graves. Posteriormente se instaura una espasticidad rígida, más pronunciada en los miembros inferiores que en los superiores.

-Aparecen, en la mayoría, crisis epilépticas desde antes de los ocho años.

-En contraste con el autismo infantil, tanto la autoagresión como las estereotipias complejas son raras.

Diagnóstico diferencial

El Síndrome de Rett se diferencia de los restantes cuadros por la falta de movimientos intencionales de la mano, la desaceleración del crecimiento cefálico, ataxia, movimientos estereotipados de «lavarse las manos» y la falta de masticación adecuada. El curso de deterioro motor progresivo confirma el diagnóstico.

TRASTORNO DE VINCULACIÓN EN LA INFANCIA, TIPO DESINHIBIDO

Aunque no se incluya en el diagnóstico diferencial dentro de los criterios del proyecto del ICD 10, en la práctica clínica hallamos este cuadro que puede recordar esta mal definida entidad de la que tratamos en el presente artículo, planteándose dudas diagnósticas que suelen desvanecerse por los datos anamnésicos referidos al medio ambiente en que se desarrolla el niño.

El síndrome se presenta en niños de instituciones o en otras situaciones, y se establecería por un fracaso en el desarrollo de la vincula-

ción selectiva, por cambios frecuentes de cuidador. Hacia los dos años de edad se ha establecido una conducta de apego difusa, no selectiva, que persiste a los cuatro años con un comportamiento seductor. En la infancia predominan las vinculaciones selectivas con conducta seductora e interacción pobre con sus compañeros. Puede asociarse a alteración emocional y conductual.

La unidad depende del inicio temprano de la vinculación difusa, de la interacción social pobre sostenida y de la falta de especificidad situacional.

Criterios diagnósticos

–Niño/a con vinculación difusa en los cinco primeros años.

–Con conducta de seducción en su infancia temprana y media.

–Dificultad en Intimar con los compañeros.

–Alteración Emocional o Comportamental asociada.

–Primeros años marcados por Cambios Múltiples de emplazamientos o cuidadores.

–Se debe incluir, pues, el Síndrome Institucional y la Psicopatología Disafectiva.

Diagnóstico diferencial

–Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad.

–Trastorno Reactivo de Dependencia o Apego en la infancia.

–Síndrome de Asperger.

–Hospitalismo.

Aunque en este Trastorno de vinculación en la infancia no se habla de retraso mental, hiperactividad y estereotipias, ya que no son los síntomas patognomónicos, no es infrecuente encontrarlos con pacientes que reúnen los criterios para poderlos incluir dentro de esta entidad, planteándonos dificultades para poder definir el CI, en general bajo, presentando además estereotipias e hiperactividad asociadas.

Si bien es verdad que son escasos, en número, los niños/as que pueden ser incluidos dentro del diagnóstico de «TRASTORNO HIPERACTIVO ASOCIADO A RETRASO MENTAL Y MOVIMIENTOS ESTEREOTIPADOS», suelen ser enfermos de difícil diagnóstico.

Durante los veinticinco años de existencia de la Unidad de Paidopsiquiatría del Hospital Infantil de la Vall d'Hebron, hemos encontrado trece enfermos que pueden encajar en este cuadro, por otra parte únicamente descriptivo y que a medida que se progresa en la investigación etiológica de los trastornos profundos del desarrollo, posiblemente comprobaremos que se trata de un continuum, y que las manifestaciones clínicas están diferenciadas en función del predominio de unos síntomas sobre otros, estando posiblemente en relación con el inicio más o menos precoz del proceso y/o de las estructuras cerebrales afectadas.