Eur. J. Psychiat. Vol. 18, N.° 1, (31-44)
2004

Palabras clave: Déficit intelectual, diagnóstico psiquiátrico, inestabilidad emocional.

Interconsulta psiquiátrica en el déficit intelectual; dimensiones, áreas y vulnerabilidad

W.M.A. Verhoeven*,**
A.E.S. Sijben*
S. Tuinier*

* Vincent van Gogh Institute for Psychiatry, Venray

** Faculty of Medicine and Medical Sciences, Erasmus University, Rotterdam

THE NETHERLANDS

RESUMEN – Varios estudios han demostrado una mayor prevalencia de psicopatología en personas con déficit intelectual (DI) que en la población normal. Los estudios de campo muestran que la mayoría de pacientes con DI padece trastornos psiquiátricos con manifestaciones atípicas. En el presente estudio se estudió la morbilidad psiquiátrica en 285 pacientes con DI remitidos consecutivamente.

Los principales diagnósticos psiquiátricos CIE-10 fueron los de episodio depresivo (recurrente), trastorno generalizado del desarrollo (atípico), trastorno bipolar (atípico) y psicosis cicloide. Además, en un número importante de pacientes se diagnosticaron trastorno de inestabilidad emocional y fenotipo conductual. Se documentó toxicidad por psicotropos con trastornos de conducta en el 15% de los pacientes. Un 5% de los pacientes presentó psicosis atípicas, particularmente psicosis cicloides. Se defiende la idea de que es preferible un abordaje diagnóstico dimensional en pacientes con DI.

Introducción

Desde principios de los años cincuenta del pasado siglo se han publicado varios estudios sobre la prevalencia de los trastornos psiquiátricos en personas con déficit intelectual (DI). Inicialmente, Rutter *et al.* (1976) y Corbett (1979) documentaron una prevalencia más alta de trastornos de conducta y psicopatología en niños y adolescentes con DI que en población normal. Estas observaciones se han confirmado después repetidamente.

En estudios más recientes se ha investigado el patrón de psicopatología en DI, dando como resultado un amplio rango de preva-

lencia de categorías concretas tales como esquizofrenia 1-3%, trastornos afectivos 5-45% y trastorno por déficit de atención 8-11% (Bregman 1991, Borthwick-Duffy 1994, Richards *et al.* 2001). En un reciente estudio poblacional, Deb (2001a, 2001b) encontró trastornos de conducta en un 60% de la muestra, con una tasa global de trastornos psiquiátricos funcionales de un 16%, de los cuales un 4% correspondió a esquizofrenia, un 7% a trastorno de ansiedad y un 2% a trastorno depresivo. La interpretación de estos datos, sin embargo, está limitada por problemas de muestreo, así como por aspectos de definición e identificación de casos como el infradiagnóstico. Esto último implica que los trastornos de conducta se atribuyen frecuentemente al DI y, de manera equivocada, no se atribuyen a la psicopatología.

Como la utilidad de las taxonomías categóricas actuales está limitada por la ausencia de validación en población con DI (Aman 1991), se garantiza un abordaje más dimensional con el empleo de instrumentos tales como la Comprehensive Psychopathological Rating Scale (CPRS, Asberg *et al.* 1978), el Aberrant Behaviour Checklist (ABC, Aman *et al*. 1985), el Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH, Matson *et al*. 1991a) o el Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability (PASADD, Moss y Goldberg 1991). Se intentó desarrollar entidades sindrómicas mediante técnicas de análisis factorial basadas en la puntuación de síntomas de estas escalas, un procedimiento utilizado con éxito en la psiquiatría contemporánea (Van Os *et al*. 1999). De estos estudios se pudieron delimitar varios grupos/*clusters* que incluían las áreas de afectividad, ansiedad, actividad motora y motivación (Matson *et al*. 1991b, Meins 1994, 1995, Einfeld y Aman 1995). Con posterioridad, nosotros hicimos algunas propuestas para nuevas entidades sindrómicas tales como trastorno de inestabilidad emocional (Verhoeven y Tuinier 2001a), trastorno de déficit motivacional (Tuinier y Verhoeven 2001) y trastorno de estrés por retro-alimentación (*stress-feed-back*, Verhoeven *et al*. 1999). Aparte de estos síndromes más o menos específicos para los pacientes con DI, hay un interés creciente por los síndromes psicopatológicos asociados con etiologías genéticas específicas, los llamados fenotipos psicopatológicos (Verhoeven *et al*. 2000, Verhoeven y Tuinier 2001b), que han de ser diferenciados de los llamados fenotipos conductuales.

Como señalaban Aman (1991) y Gualtieri (1991), una dificultad importante para el uso de un sistema categorial como el DSM es la presencia en todos los pacientes con DI de un deterioro cerebral significativo, que está siendo evidenciado cada vez más con las modernas técnicas de imagen cerebral (Starkstein *et al.* 2000) e histopatológicas (Swaab *et al.* 1995).

Por tanto, el diagnóstico psiquiátrico en pacientes con DI abarca los trastornos psiquiátricos tradicionales, las entidades sindrómicas específicas relacionadas con DI, los fenotipos conductuales, los fenotipos psicopatológicos, y los trastornos de conducta como estereotipias y autolesiones; la prevalencia y gravedad de los mismos están moduladas por la comorbilidad neuropsiquiátrica o somática.

En años anteriores se han publicado algunos estudios de campo acerca de la evaluación psiquiátrica de los pacientes con conductas problemáticas (Meyers 1987, King *et al.* 1994, Verhoeven y Tuinier 1997). Se puede concluir de dichos estudios que la mayoría de estos pacientes padece de hecho trastornos psiquiátricos, siendo los más prevalentes las manifestaciones atípicas de los trastornos del humor y de ansiedad, las psi-

cosis atípicas, cuadros delirantes y fenotipos psicopatológicos.

En este estudio se estudió la morbilidad psiquiátrica en una serie de 285 pacientes con DI remitidos consecutivamente y se establecieron diagnósticos psiquiátricos de naturaleza probabilística.

Material y Métodos

Sujetos y psicopatología

La muestra incluye 285 pacientes institucionalizados con DI moderado a grave que fueron remitidos consecutivamente durante un período de 4 años para evaluación neuropsiquiátrica al primer autor (WV). Las solicitudes de consulta provenían del médico o del psicólogo de los pacientes. Todos los pacientes fueron examinados en su residencia y se grabaron en video muestras de su conducta. La historia clínica se obtuvo a partir de los miembros del equipo interdisciplinar de los pacientes, así como de sus informes médicos, que incluían los resultados de pruebas de laboratorio, concentración plasmática de anticonvulsivantes y, si era relevante, de psicotropos, tests psicológicos e información sobre su conducta. Se dispuso en la mayoría de los pacientes de información de los trabajadores sociales y de varios especialistas médicos, particularmente genetistas clínicos y neurólogos.

Todos los pacientes fueron examinados psiquiátricamente por el primer autor en profundidad, usando elementos del CPRS y del ABC. Dependiendo de las habilidades comunicativas del paciente, este examen se completó con información de otras fuentes (como miembros del staff, padres, cuidadores) y valoraciones de la conducta de los pacientes en distintas circunstancias. En una conferencia LEAD (Longitudinal expert Evaluation using All Data, Skodol *et al*. 1991) se recogió toda la información en viñetas clínicas de cada paciente, que fueron empleadas posteriormente para alcanzar un consenso diagnóstico entre el primer (WV) y el segundo (ST) autor.

Para minimizar sesgos subjetivos, los síntomas se puntuaron de acuerdo con los ítems del ABC y del CPRS en una lista de síntomas y signos observables, en principio susceptibles de ser evaluados en todos los niveles de DI. Se agruparon las categorías en las que había solapamiento y los ítems comparables semánticamente como estereotipias, dificultades de control, preocupaciones y falta de respuesta social. Como en estudios previos, los síntomas se organizaron en las áreas de actividad motora, motivación, ansiedad, afectividad y psicosis (Verhoeven y Tuinier 2001a, Verhoeven *et al*. 2000). La lista completa de síntomas se presenta en la Tabla I.

Los resultados del tratamiento se evaluaron mediante escalas visuales análogas que valoraban tanto síntomas concretos como juicios clínicos, y fueron siempre comentados en reuniones de consenso con intervalos de dos semanas, durante un período de al menos 6 meses.

Diagnóstico psiquiátrico y clasificación

Se establecieron los diagnósticos psiquiátricos formales de trabajo de acuerdo con las descripciones clínicas y guías diagnósticas de la CIE-10, utilizando para ello, entre otras, la guía CIE-10 para el retraso mental (WHO 1996). En todos los pacientes se recogieron tanto los diagnósticos psiquiátricos previos como los actuales. Además, se

Tabla I
Áreas sintomáticas

Motricidad	Afectividad
Conducta desorganizada	Tristeza
Rituales obsesivo compulsivos	Cambios de ánimo
Estereotipias	Cambios rápidos de ánimo
Agitación psicomotriz	Disforia
Retraso psicomotor	Llanto/gritos
Impulsividad	Pérdida de apetito
Agresión	Trastornos del sueño
Autolesiones	Variaciones diurnas
Rabietas	Falta de reactividad social
Dificultades para controlar	
Motivación	Ansiedad
Pérdida de energía	Irritabilidad
Pérdida de interés	Alteración (“turmoil”) emocional
Anhedonia	Preocupaciones
Conducta de aislamiento	Despersonalización/desrealización
Inactividad	
Psicosis	
Confusión	
Alucinaciones auditivas	
Alucinaciones visuales	
Ideas delirantes	
Ideación paranoide	

recogieron las enfermedades médicas asociadas, incluyendo los efectos secundarios relevantes de los psicotropos.

Los aspectos conductuales de los trastornos psiquiátricos como irritabilidad, ansiedad, conducta de aislamiento, tristeza, disforia, pérdida de energía e interés, disregulación psicomotriz, autolesiones, agresión, comportamiento estereotipado y rituales obsesivo-compulsivos fueron, dependiendo de su prevalencia relativa, utilizados como indicadores para los diagnósticos de trastorno depresivo (recurrente), trastorno de ansiedad, trastorno obsesivo-compulsivo o trastorno afectivo bipolar (inespecífico). Los síntomas clave para el diagnóstico de la psicosis cicloide fueron: inicio agudo, variabilidad en la conducta psicótica a lo largo de los días o en el mismo día y la alteración (“*turmoil*”) emocional con ansiedad e irritabilidad. Para el diagnóstico de autismo (atípico) se siguieron los criterios CIE-10 que incluyen DI con características autísticas. Los pacientes con déficit de conciencia y atención, trastornos psicomotores, o anormalidades en el ciclo sueño-vigilia combinados con un curso fluctuante de estos trastornos, fueron diagnosticados de delirium. Se estableció un diagnóstico de trastorno de inestabilidad emocional en presencia de disforia episódica y oscilaciones (rápidas) de ánimo, irritabilidad y signos motores fluctuantes (Verhoeven y Tuinier 2001a). En el caso de un perfil típico cognitivo, emocional y conductual asociado a una etiología genética específica se estableció un diagnóstico de fenotipo conductual y/o psicopatológico (O’Brien 6 Yule 1995, Verhoeven *et al*. 2000).

Procedimientos estadísticos

Se utilizaron estadísticos no paramétricos, ya que las determinaciones fueron nominales u ordinales. Las diferencias en los síntomas

entre los dos grupos, según el grado de DI, se analizaron mediante la prueba exacta de Fisher. Se utilizó un procedimiento similar para calcular diferencias en las diversas categorías diagnósticas. Las correlaciones entre conductas estereotipadas y los posibles síntomas asociados se calcularon utilizando el coeficiente *tau* de Kendell.

Resultados

Datos generales

El estudio incluyó 285 pacientes, 178 hombres y 107 mujeres, con una edad media (± de) de 38 (± 12) años, con un rango de 11-17 años.

El nivel de DI varió de leve a profundo; leve y moderado: n = 222, y grave y profundo: n = 63. Con respecto a la etiología del DI, en 68 pacientes había un trastorno genético específico, de los cuales 21 fueron casos únicos. En 66 pacientes no se pudo establecer una etiología genética a pesar de un examen reciente. En 120 pacientes, la etiología genética era desconocida. En la mayoría de estos casos, las determinaciones genéticas no fueron posibles debido a problemas técnicos o a la negativa de los familiares. Hubo anoxia perinatal, encefalitis post-vacunación y (meningo) encefalitis en 47, 9 y 7 pacientes, respectivamente. En la Tabla II se detalla la etiología del DI. En 144 pacientes no se pudo determinar una etiología concreta.

Los trastornos somáticos comórbidos incluyeron catarata congénita o traumática (n = 18), hipotiroidismo (n = 11), otitis recurrente (n = 10), déficit auditivo (n = 8) y diabetes mellitus (n = 6). En 16 pacientes coexistían otros trastornos relevantes (datos no mostrados). Los trastornos neurológicos comórbidos incluían: diferentes formas de epilepsia, para la que fue necesaria una terapia de mantenimiento con varios anticonvulsivos (n = 79), discinesia tardía (n = 8),

Tabla II
Etiología del Déficit Intelectual

Síndromes (n = 68)			
Trisomía-21	20	Klinefelter	1
Prader-Willi	9	Turner	1
Fenilcetonuria	7	Coffin -Lowry	1
Cromosoma X frágil	6	Rett	1
Velo-cardio-facial	2	Angelman	1
Microcefalia vera	3	Wolf-Hirschhorn	1
Cornelia de Lange	1	Triple X	1
Delección del cromosoma Y	1	Tirosinosis	1
Leucodistrofia	1	Trastorno asociado al cromosoma X	1
Esclerosis tuberosa	1	Translocación 4q; 11p	1
Trisomia parcial-15	1	“Dir duplicación” (16) 46, XY	1
Inversión-duplicación (15)	1	Inversión (2), 46, XY	1
Mosaicismo 46XY/47XYY	1	COFS	1
Hipogonadismo hipogonadotrófico	1		
Otros (n = 73)			
Anoxia perinatal	47	Incompatibilidad Rh	2
Encefalitis post vacunación	9	Rubéola congénita	2
(Meningo) encefalitis	7	Tirotoxicosis materna	1
Hipotiroidismo congénito	2	Contusión cerebral	1
Hidrocefalia congénita	1	Meningocele occipital	1

ataxia frontal o cerebelosa (n = 3), enfermedad de Parkinson idiopática (n = 1) y accidentes isquémicos transitorios (n = 1). En varios pacientes coexistían otros déficits neurológicos diferentes debidos a complicaciones perinatales.

Con respecto a la prescripción de psicotropos, 182 pacientes fueron tratados con antipsicóticos, de los cuales el 7% lo fueron con compuestos atípicos. Sólo 7 pacientes tomaron anticolinérgicos. Los antidepresivos se utilizaron en 52 pacientes, 65% tricíclicos y 29% inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina.

Se administró tratamiento farmacológico sintomático con antipsicóticos para control conductual y/o síntomas psicóticos al 64% de los pacientes. En 100 pacientes se prescribieron anticonvulsionantes, de los que un 78% fue para el control de la epilepsía. En los otros pacientes los anticonvulsionantes se administraron para el control conductual o como estabilizadores del ánimo. El 20% de los pacientes fueron tratados con antidepresivos, bien tricíclicos o inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina, mientras que el 22% recibieron benzodiacepinas. Finalmente, 20 pacientes recibieron litio como estabilizador del ánimo.

Información de la historia psiquiátrica

Existía antecedentes familiares de DI en 51 pacientes, y familiares de 38 pacientes padecían de algún trastorno psiquiátrico (trastorno afectivo mayor: n = 22; trastornos psicóticos: n = 8; suicidio consumado: n = 6 y esquizofrenia: n = 2). En sólo 4 familiares estaba presente una enfermedad somática significativa, aunque no aportaba información directa del trastorno del paciente.

En 203 pacientes se estableció un diagnóstico psiquiátrico previo basado en la clínica; de ellos, un 31%, 10% y 3% tenían 2, 3 y 4 diagnósticos diferentes, respectivamente. Estos diagnósticos incluyeron trastorno afectivo mayor (n = 123), trastorno generalizado del desarrollo (n = 90), psicosis (n = 49), trastornos de personalidad (n = 20), trastorno obsesivo-compulsivo (n = 10), trastorno de ansiedad (n = 13), trastorno por déficit de atención e hiperactividad (n = 8), trastorno de tics múltiples (n = 4), estados delirantes (n = 4) y trastornos orgánicos (n = 3).

Diagnósticos psiquiátricos

Los motivos de consulta incluyeron conductas problemáticas (*"challenging"*) (n = 115), trastornos afectivos (n = 83), consejo sobre el tratamiento psicofarmacológico (n = 37), conductas autolesivas (n = 27), síntomas psicóticos (n = 10), trastornos obsesivo-compulsivos (n = 6), trastornos orgánicos (n = 4) y trastornos de ansiedad (n = 3).

Basándose en toda la información disponible, se alcanzó consenso en los siguientes primeros diagnósticos psiquiátricos. Episodio depresivo (recurrente) (F32): n = 58, trastorno generalizado del desarrollo (atípico) (F84): n = 41, trastorno afectivo bipolar (atípico) (F31): n = 28, trastorno de ansiedad (F41): n = 14, psicosis cíclica (F32) y esquizofrenia (F20): n = 14 y n = 2, respectivamente, trastorno obsesivo-compulsivo (F42.9): n = 4, trastorno de personalidad (F60) : n = 1, trastorno por déficit de atención e hiperactividad (F90) : n = 1, síndrome de Gilles de la Tourette (F95.2) : n = 1 y síndrome del lóbulo frontal (F07.0): n = 1. El diagnóstico de trastorno de inestabilidad emocional (ciclotimia (F34)) o el fenotipo conductual/psicopatoló-

gico se estableció en 36 y 17 pacientes, respectivamente. De los pacientes con un diagnóstico de trastorno afectivo (episodio depresivo, trastorno afectivo bipolar y trastorno de inestabilidad emocional; n = 122), un 66% habían sido tratados con antipsicóticos, mientras que en el trastorno de ansiedad este porcentaje fue del 64%. En 32 pacientes se realizó un segundo diagnóstico psiquiátrico, particularmente trastorno de inestabilidad emocional (n = 5), trastorno obsesivo-compulsivo (n = 5) y delirium (n = 5).

De los pacientes remitidos por conductas autolesivas (n = 27), en el 19% no se pudieron establecer diagnósticos psiquiátricos y, por tanto, fueron clasificados como autolesión idiopática. En los pacientes restantes se hicieron los siguientes diagnósticos: episodio depresivo (n = 9), trastorno de inestabilidad emocional (n = 3), trastorno de ansiedad (n = 2), trastorno obsesivo-compulsivo (n = 2), trastorno afectivo bipolar atípico (n = 2), trastorno asociado a epilepsia (n = 2), trastorno generalizado del desarrollo (n = 2), síndrome de abstinencia a paroxetina (n = 2) y fenotipo conductual del cromosoma X frágil (n = 2). Los anticonvulsionantes para la epilepsía o para el control conductual se prescribieron en 8 pacientes remitidos por autolesión.

En un número sustancial de pacientes no se pudo demostrar trastorno psiquiátrico. En estos casos (n = 39), las conductas anormales se relacionaron estrechamente con circunstancias ambientales. Además, la toxicidad conductual de los psicotropos se relacionó con varios déficits neurológicos, bien actuales o en la historia reciente. A este respecto, los más prominentes fueron los estados delirantes (n = 15), acatisia (tardía) (n = 9) y convulsiones (n = 9). En la Tabla III se especifican los diagnósticos psiquiátricos primarios. Finalmente, en 7 pacientes las conductas anormales fueron el resultado de manifestaciones clínicas de epilepsía, mientras que en 2 pacientes éstas podrían ser atribuídas a hipotiroidismo. Del grupo total de 285 pacientes, un 15% padecían efectos secundarios farmacológicos. Aparte de la acatisia, los estados delirantes y las convulsiones, los más prominentes fueron la hiponatremia (n = 3), la distonía aguda (n = 2), el síndrome neuroléptico maligno (n = 1) y el síndrome serotoninérgico (n = 1). Los efectos secundarios motores no se restringieron al uso de antipsicóticos, sino que fue-

Tabla III
Diagnósticos psiquiátricos primarios (n = 285)

Episodio depresivo	58
Trastorno progresivo del desarrollo	41
Trastorno de inestabilidad emocional	36
Trastorno afectivo bipolar	28
Fenotipo comportamental	17
Trastorno de ansiedad	14
Psicosis cicloide	14
Delirium	10
Trastorno asociado a epilepsía	6
Trastorno obsesivo-compulsivo	4
Esquizofrenia	2
Trastorno de personalidad	1
Otros trastornos	15
Sin trastorno psiquiátrico	39

ron provocados también por los antidepresivos, particularmente por los ISRS. En la Tabla IV se describen los principales efectos secundarios de los psicotropos.

Perfiles sintomáticos

En la Tabla V se muestra la distribución porcentual de los síntomas en referencia a la lista de síntomas de la Tabla I, y dicotomizada para DI leve y moderado (n = 222) *versus* DI grave y profundo (n = 63). Como puede deducirse, algunos síntomas son específicos y la intensidad varía con los trastornos mentales. En la mayoría de los casos, los trastornos psiquiátricos se expresan como trastornos motores. Los principales ejemplos de los síntomas específicos son estereotipias (n = 164), rituales obsesivo-compulsivos (n = 137), agitación psicomotriz (n = 190), agresión (n = 172), conducta autolesiva (n = 122), dificultades de control (n = 204), irritabilidad (n = 170) y preocupaciones (n = 168), así como llanto/gritos (n = 105). Las conductas estereotipadas correlacionaron fuertemente con autolesiones (p < 0,000), con rituales obsesivo-compulsivos (p < 0,000) y con agitación psicomotriz (p = 0,001).

Resulta interesante el hecho de que las estereotipias, conductas autolesivas, dificultades para controlar y llanto/gritos estuvieron significativamente más presentes en el grupo de DI grave y profunda. Con respecto a los síntomas específicos de depresión, la distribución fue lógicamente la opuesta, resultando significativamente mayor el ánimo deprimido. En el caso de trastorno depresivo, el grupo de pacientes con DI grave y profundo mostró significativamente más estereotipias (p = 0,008), autolesiones (p = 0,05) y dificultades de control (p = 0,047), mientras que el grupo de pacientes con DI leve y moderado mostró significativamente mayor pérdida de energía (p = 0,038), pérdida de interés (p = 0,041) y ánimo deprimido (p = 0,025).

Tabla IV
Principales efectos secundarios de los psicotropos

Antipsicóticos		
Delirium	Antipsicóticos típicos	5
	Clozapina	3
Convulsiones	Haloperidol	1
Acatisia	Haloperidol	3
Síndrome de Pisa	Antipsicóticos típicos	1
Distonía aguda	Antipsicóticos típicos	2
Síndrome neuroléptico maligno	Antipsicóticos típicos	1
Hiponatremia	Levopromacina	1
Íleo	Clozapina	1
Antidepresivos		
Delirium	Antidepresivos tricíclicos	3
	Antidepresivos serotoninérgicos (ISRS)	2
Convulsiones	Antidepresivos tricíclicos	4
	ntidepresivos serotoninérgicos (ISRS)	4
Acatisia	Antidepresivos serotoninérgicos (ISRS)	5
	Venlafaxina	1
Síndrome serotoninérgico	Antidepresivos serotoninérgicos (ISRS)	1
Síndrome de abstinencia	Paroxetina	1
Hiponatremia	Carbamacepina	2

Tabla V
Distribución porcentual de los síntomas en los grupos de pacientes con déficit intelectual (DI) leve y moderado (L-M; n = 222) y grave y profundo (G-P; n = 63)

Motricidad	L-M	G-P	Afectividad	L-M	G-P
Conducta desorganizada	29	29	Tristeza *	28	17
Rituales obsesivo compulsivos	48	49	Cambios de ánimo	48	41
Estereotipias*	46	81	Cambios rápidos de ánimo	21	21
Agitación psicomotriz	65	73	Disforia	41	43
Retraso psicomotor	6	6	Llanto/gritos*	33	49
Impulsividad	36	38	Pérdida de apetito	17	19
Agresión	61	59	Trastornos del sueño	24	27
Autolesiones*	36	65	Diurnal variations	6	3
Rabietas	14	13	Falta de reactividad social*	17	32
Dificultades para controlar*	69	81			
Motivación			Ansiedad		
Pérdida de energía	21	17	Irritabilidad	57	68
Pérdida de interés	21	16	Alteración (“turmoil”) emocional	5	3
Anhedonia	4	3	Preocupaciones	59	59
Conducta de aislamiento	30	30	Despersonalización/desrealización	4	0
Inactividad	17	14			
Psicosis					
Confusión	16	5			
Alucinaciones auditivas	9	0			
Alucinaciones visuales	5	2			
Ideas delirantes	4	0			
Ideación paranoide	13	2			

(*) $p < 0,05$ (prueba exacta de Fisher).

Los perfiles sintomáticos de los diagnósticos psiquiátricos más prevalentes fueron: episodio depresivo (n = 58), trastorno de ansiedad (n = 14), trastorno afectivo bipolar (n = 28), trastorno (de inestabilidad) emocional (n = 36), psicosis cicloide (n = 14), trastorno generalizado del desarrollo (n = 41), fenotipo conductual (n = 17) y sin diagnóstico psiquiátrico (n = 39). Estos perfiles demuestran que el grupo de los trastornos afectivos (n = 136) comparte muchos síntomas, en particular agitación psicomotriz, autolesiones, irritabilidad, preocupaciones, cambios de ánimo y disforia. Además, las características melancólicas clásicas, tales como retraso psicomotor, anhedonia, pérdida de apetito, trastornos del sueño y variaciones diurnas, no fueron síntomas clave de un trastorno depresivo. Como era predecible, los perfiles sintomáticos del grupo del fenotipo conductual/psicopatológico y los del grupo sin diagnóstico psiquiátrico no se diferencian esencialmente, puesto que los elementos psicopatológicos de un fenotipo conducutal son bastante diferentes de aquéllos presentados en la Tabla I.

Tratamiento y resultados

Las recomendaciones terapéuticas incluyeron la prescripción de nuevos psicotropos (57%), la optimización o racionalización de las estrategias farmacológicas existentes como: determinación de las concentraciones plasmáticas del compuesto original y/o de los metabolitos activos y/o tóxicos, o un cambio a monoterapia (24%), intervenciones

no farmacológicas (15%) y no recomendación terapéutica (5%). En 72 pacientes, la recomendación consistió en varias modalidades de terapia conductual, la mayoría de ellas en combinación con ajustes ambientales. Los psicotropos prescritos con más frecuencia fueron: ácido valpróico (n = 77), antidepresivos (n = 48), buspirona (n = 17), carbonato de litio (n = 10) y antipsicóticos (n = 8).

En cuanto a los resultados del tratamiento, no hubo información disponible en 132 pacientes debido tanto a la escasez de seguimientos como a un período de seguimiento de menos de tres meses. En el 85% de los 153 pacientes restantes, la aplicación durante un período de 3 a 6 meses de las recomendaciones terapéuticas obtuvo como resultados una reducción moderada o marcada de la sintomatología que presetaban los pacientes y/o una mejoría clínica relevante del funcionamiento general.

Discusión

Este estudio describe los resultados de una evaluación sistemática de un grupo grande de pacientes con DI remitidos por problemas de conducta y/o trastornos psiquiátricos.

Con respecto a los diagnósticos psiquiátricos establecidos, hay que enfatizar: primero, que las taxonomías existentes son notoriamente difíciles de utilizar (Einfeld y Aman 1995) y segundo, que aquí se han excluído varias categorías debido a la ausencia de una historia adecuadamente completada (Deb *et al*. 2001a). Por esto, excepto para los casos con DI *borderline* o leve, se excluyeron los diagnósticos de trastorno de personalidad y trastorno por déficit de atención e hiperactividad, mientras que el trastorno generalizado del desarrollo es sólo provisional. Este último se recoge en la descripción CIE-10 de autismo atípico. El síndrome de Rett está considerado como una etiología de DI más que como un trastorno psiquiátrico. En lugar de una aproximación categórica estricta, los diagnósticos se basaron en un modelo dimensional de la sintomatología, que incluía las áreas de actividad motora, motivación, afectividad, ansiedad y psicosis, combinado con el curso de la enfermedad e información (terapéutica) de la historia.

Hay una prevalencia marcadamente alta de trastornos cíclicos del ánimo y conductuales, así como de los equivalentes depresivos y ansiedad. Esto último está en concordancia con observaciones previas (Patel *et al*. 1993, Charlot *et al*. 1993, Meins 1994, Moss *et al*. 2000) y puede ser explicado por una mayor vulnerabilidad al estrés debido al DI *per se*, que predispone a disfunciones en los sistemas neurobiológicos involucrados (Holsboer 2001). Los trastornos con un patrón cíclico están presentes en los trastornos afectivos bipolares atípicos y en los trastornos de inestabilidad emocional, que en este grupo de pacientes fueron un total del 23%. Es muy improbable que, en ausencia de una carga genética familiar, el diagnóstico de trastorno afectivo bipolar sea correcto. Con mayor probabilidad, el epíteto inestable es aquí crucial, ya que las alteraciones cíclicas del ánimo y de la conducta en los pacientes con DI que no cumplen criterios de trastorno afectivo bipolar se han descrito desde hace más de un siglo (Sollier 1901, Binet y Simon 1905, Duncan 1936, Von Glaus 1936), a menudo con un curso de ciclo rápido (Vanstraelen y Tyrer 1999). Además, hay que destacar que la inestabilidad emocional y conductual es una característica general de los pacientes con trastornos cerebrales orgánicos, independientemente de la causa (Gualtieri 1991, Lishman 1998). Puesto que los

períodos libres de síntomas prácticamente no existen, el diagnóstico de ciclotimia tampoco es adecuado. Así pues, la denominación de trastorno de inestabilidad emocional parece justificada (Verhoeven y Tuinier 2001a).

Con respecto a los trastornos psicóticos, sólo dos pacientes cumplieron criterios de esquizofrenia, similar a la prevalencia en población general. Sin embargo, los trastornos psicóticos atípicos, principalmente en forma de la categoría CIE-10 de psicosis cicloide, estuvieron presentes en un 5% de los pacientes. Idénticas observaciones se han realizado desde principios del siglo pasado (Medow 1925, Brugger 1928). La infradetección de este tipo de psicosis puede llevar a tasas altas de prevalencia de esquizofrenia, que en ocasiones se han documentado en pacientes con DI. Además, las psicosis cicloides parecen estar asociadas al Síndrome de Prader-Willi (Verhoeven *et al*. 1998).

En contraste con otras revisiones diagnósticas, pero de manera consistente con la práctica clínica, se encontró un número sustancial de delirium, de los cuales la mayoría eran reacciones a psicotropos. Aunque se identificaron varios casos de acatisia tardía (Gualtieri 1993), otras manifestaciones de toxicidad a largo plazo (Trimble 1996) pueden haber pasado desapercibidas, puesto que el estudio no está adecuadamente diseñado para detectar tales fenómenos.

A pesar de la imprecisión diagnóstica, se pueden delinear dos grupos principales tratables farmacológicamente: el primero lo constituyen los trastornos caracterizados por ser cíclicos (trastornos afectivos bipolares atípicos, trastornos de inestabilidad emocional y psicosis cicloides) y el segundo, aquéllos que están relacionados con el estrés (episodio depresivo, trastorno de ansiedad y trastorno obsesivo-compulsivo). Afortunadamente, los psicotropos no son específicos de un trastorno, por lo que los estabilizadores del ánimo pueden ser utilizados en el primer grupo (Davis *et al*. 2000) y los antidepresivos en el segundo (Dubovsky y Thomas 1995).

En el presente estudio, la elección del compuesto psicotrópico se basó, por una parte, en el perfil sintomático individual y, por otra, en la seguridad, tolerancia y en variables farmacocinéticas. Por tanto, el tratamiento preferente consistió en ácido valpróico y carbonato de litio (Davis *et al*. 2000, Verhoeven y Tuinier 2001a), citalopram y venlafaxina (Verhoeven *et al*. 2001, Ereshefsky y Dugan 2000) y risperidona y haloperidol (DeVane y Nemeroff 2001). En los casos con gran irritabilidad se prescribió buspirona (Verhoeven y Tuinier 1996).

Como ha documentado Meins (1996), los pacientes con DI deprimidos son tratados frecuentemente con antipsicóticos, debido a la sintomatología típica con signos motores pronunciados. Lo mismo ocurre para los trastornos de ansiedad (Stavrakaki y Mintsioulis 1997). Estas observaciones están en concordancia con los hallazgos presentes. Aquí, aparte de la esquizofrenia, el uso de antipsicóticos fue restringido al tratamiento a corto plazo del delirium o como tratamiento adicional en los casos de psicosis cicloide.

En conclusión, este estudio demuestra que una aproximación diagnóstica dimensional es factible y fructífera en pacientes con DI y trastornos conductuales y es preferible a la aplicación de taxonomías categóricas. Esto conduce a la identificación de trastornos potencialmente tratables. La frecuencia desproporcionada de petición de consulta por conducta complicada (*"difficult behaviour"*) tiene como resultado una infrarepresentación de los trastornos con síntomas negativos, retraso psicomotor o déficits motivacionales, para los que también es factible un tratamiento apropiado.

Agradecimientos

Los autores están en deuda con los miembros participantes del *staff* de varios institutos para los trastornos del desarrollo, en particular Vizier/Saamvliet en Gennep y la Foundation Consultation Teams for Persons with Intelletual Disabilities, Veldhoven, The Netherlands, por sus actividades de coordinación.

Bibliografía

AMAN, M.G. *Assessing psychopathology and behavior problems in persons with mental retardation*: A review of available instruments. U.S. Department of Health and Human Services, Rockville MD, 1991.

AMAN, M.G., SINGH, N.N., STEWART, A.W., FIELD, C.J. The aberrant behavior checklist: a behavior rating scale for the assessment of treatment effects. *Am J Ment. Defic.*, 89: 485-491, 1985.

ASBERG, M., PERRIS, C., SCHALLING D., SEDVALL, G. The CPRS - development and applications of a psychiatric rating scale. *Acta Psychiatr. Scand. Suppl.*, 271, 1978.

BINET, A., SIMON, T.H. Sur la nécessité d'établir un diagnostic scientifique des états inférieurs de l'intelligence. *Anneé Psychol.*, 11: 163-90, 1905.

BOTHWICK-DUFFY, S.A. Epidemiology and prevalence of psychopathology in people with mental retardation. *J. Consult. Clinl. Psychol.*, 62: 17-27, 1994.

BREGMAN, J.D. Current developments in the understanding of mental retardation, part II: Psychopathology. *J. Am. Acad. of Child. Adolesc. Psychiatry*, 30: 861-72, 1991.

BRUGGER, C. Die erbbiologische Stellung der Propfschizophrenie. *Z. Gesamte. Neurol. Psychiatr.*, 113: 348-78, 1928.

CHARLOT, L.R., DOUCETTE, A.C., MEZACAPPA, E. Affective symptoms of institutionalised adults with mental retardation. *Am. J. Ment. Retard.*, 98: 408-416, 1993.

CORBETT, J.A. Psychiatric morbidity and mental retardation. In: *Psychiatric lllness and Mental Handicap* (eds. F.E. James, R.P. Smith), Gaskell Press, 1979.

DAVIS, L.L., RYAN, W., ADINOFF, B., *et al*. Comprehensive review of the psychiatric uses of valproate. *J. Clin. Psychopharmacol.*, 20, suppl.1: 1-17, 2000.

DEB, S., THOMAS. M., BRIGHT, C. Mental disorder in adults with intellectual disability. 1: Prevalence of functional psychiatric illness among a community-based population aged between 16 and 64 years. *J. Intellect. Disabil. Res*, 45: 495-505, 2001a.

DEB, S., THOMAS, M., BRIGHT, C. Mental disorder in adults with intellectual disability. 2: The rate of behaviour disorders among a community-based population aged between 16 and 64 years. *J. Intellect. Disabil. Res.*, 45: 506-14, 2001b.

DEVANE, C.L., NEMEROFF, CH.B. An evaluation of risperidone drug interactions. *J. Clin. Psychopharmacol.*, 21: 406-16, 2001.

DUBOVSKY, S.L., THOMAS, M. Beyond specificity: effects of serotonin and serotonergic treatments on psychobiological dysfunction. *J. Psychosom. Res.*, 39: 429-44, 1995.

DUNCAN, A. G. Mental deficiency and manic-depressive insanity. *J. Ment. Scie.*, 82: 635-47, 1936.

EINFELD, S.L., AMAN, M. (1995) Issues in the taxonomy of psychopathology in mental retardation. *J. Autism. Dev. Disord.*, 25: 143-67, 1995.

ERESHEFSKY, L., DUGAN, D. Review of the pharmacokinetics, pharmacogenetics and drug interaction potential of antidepressants: focus on venlafaxine. *Depress Anxiety*, 12, suppl. 1: 30-44, 2000.

GOLDBERG, D.P., *The Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability (the PASADD): Interview Development and Compilation of the Clinical Glossary* (Project proposal to the DOH). Manchester: HARC, Univesity of Manchester, 1991.

GUALTIERI, C.TH. *Neuropsychiatry and Behavioral Pharmacology*, Springer-Verlag, New York, 1991.

GUALTIERI, C.TH. The problem of tardive akathisia. *Brain Cogn.*, 23: 102-9, 1993.

HOLSBOER, F. Stress, hypercortisolism and corticosteroid receptors in depression: implications for therapy. *J. Affect. Disord.*, 62: 77-91, 2001.

KING, B.H., DEANTONIO, C., MCCRACKEN, J.T., *et al*. Psychiatric consultation in severe and profound mental retardation. *Am. J. Psychiatry.*, 151: 1802-8, 1994.

LISHMAN, W.A. *Organic Psychiatry*. The Psychological Consequences of Cerebral Disorder. Blackwell Science Ltd, Oxford U.K., 1998.

MATSON, J.L., GARDNER, W.I., COE, D.A., SOVNER, R. A scale for evaluating emotional disorder in seve-

rely and profoundly mentally retarded persons. Development of the Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH) scale. *Br. J. Psychiatry.*, 159: 404-409, l991a.

MATSON, J.L., COE, D.A., GARDNER, W.I., *et al*. A factor analytic study of the diagnostic assessment for the severely handicapped scale. *J. Nerv. Ment. Dis.*, 179: 553-7, l991b.

MEDOW, W. Atypische Psychosen bei Oligophrenie. *Monatsschr Psychiat Neurol*, 58: 222-89, 1925.

MEINS, W. Psychische Storungen bei geistiger Behinderung: Pravalenz und psychopathologische Besonderheiten. *Z Kinde Jugendpsychiatr Psychother*, 42: 274-85, 1994.

MEINS, W. Symptoms of major depression in mentally retarded adults. *J. Intellect. Disabil. Res.*, 39: 41-5, 1995.

MEINS, W. Wie werden geistig behinderte Erwachsene mit depressiven Storungen psychopharmakologisch behandelt? *Nerrenarzt*, 67: 216-18, 1996.

MOSS, S., EMERSON, E., KIERNAN, CH., *et al.* Psychiatric symptoms in adults with learning disability and challenging behaviour. *Br. J. Psychiatry.*, 177: 452-6, 2000.

MYERS, B.A. Psychiatric problems in adolescents with developmental disabilities. *J. Am. Acad. Child. Adolesc. Psychiatry*, 26: 74-9, 1987.

O'BRIEN, G., YULE, W. *Behavioural Phenotypes*. Mac Keith Press/ Cambridge University Press, 1995.

PATEL, P., GOLDBERG, D., MOSS, S. Psychiatric morbidity in older people with moderate and severe learning disability. II: The prevalence study. *Br. J. Psychiatry*, 163: 481-91, 1993.

RICHARDS, M., MAUGHAN, B., HARDY, R., *et al*. Long-term affective disorder in people with mild learning disability. *Br. J. Psychiatry*, 179: 523-7, 2001.

RUTTER, M., TIZARD, J., YULE, W., *et al*. Isle of Wight studies, 1964-1974. *Psychol. Med.*, 6: 313-32, 1976.

SKODOL, A.E., ROSNICK, L., KELLMAN, D., *et al*. Development of a procedure for validating structured assessments of Axis II. In: *Personality Disorders: New Perspectives on Dingnostic Validity* (eds J.M. Oldham), pp. 43-70. American Psychiatric Press, Washington, 1991.

SOLLIER, P. *Psychologie de l'idiot et de l'imbécile*. Alcan, Paris, 1901.

STARKSTEIN, S.E., VAZQUEZ, S., VRANCIC, D., *et al*. SPECT findings in mentally retarded autistic individuals. *J. Neuropsychiatry Clin. Neurosci.*, 12: 370-5, 2000.

STAVRAKAKI, C., MINTSIOULIS, G. Implications of a clinical study of anxiety disorders in persons with mental retardation. *Psychiat. Ann.*, 27: 182-9, 1997.

SWAAB, D.F., PURBA, J.S., HOFMAN, M.A. Alterations in the hypothalamic paraventricular nucleus and its oxytocin neurons (putative satiety cells) in Prader-Willi syndrome: a study of five cases. *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 80: 573-9, 1995.

TRIMBLE, M.R. Anticonvulsant-induced psychiatric disorders. The role of forced normalisation. *Drag. Saf.*, 15: 159-66, 1996.

TUINIER, S., VERHOEVEN, W.M.A. *Motivational deficit syndrome; a specific entity?* Abstracts 3rd European Congress Mental Health in Mental Retardation; Theory and Practice, Berlin, 47, 2001.

VAN OS, J., GILVARRY, C., BALE, R., VAN HORN, E., TATTAN, T., WHITE, I., MURRAY, R. A comparison of the utility of dimensional and categorical representations of psychosis. UK 700 Group. *Psychol. Med.*, 29: 595-606, 1999.

VANSTRAELEN, M., TYRER, S.P. Rapid cycling bipolar affective disorder in people with intellectual disabililty: a systematic review. *J. Intellect. Disabil. Res.*, 43: 349-59, 1999.

VERHOEVEN, W.M.A., TUINIER, S. The effect of buspirone on challenging behaviour in mentally retarded patients: an open prospective multiple-case study. *J. Intellect. Disabil. Res.*, 40: 502-8, 1996

VERHOEVEN, W.M.A., TUINIER, S. Neuropsychiatric consultation in mentally retarded patients: a clinical report. *Eur. Psychatry.*, 12: 242-8, 1997.

VERHOEVEN, W.M.A., CURFS, L.M.G., TUINIER, S. Prader-Willi syndrome and cycloid psychosis. *J. Intellect. Disabil. Res.*, 42: 455-62, 1998.

VERHOEVEN, W.M.A., TUINIER, S., VAN DEN BERG, Y.W.M.M., *et al*. Stress and self-injurious behavior; hormonal and serotonergic parameters in mentally retarded patients. *Pharmacopsychiatry*, 32: 13-20, 1999.

VERHOEVEN, W.M.A., TUINIER, S., CURFS, L.M.G. Prader-Willi psychiatric syndrome and velo-cardio-facial psychiatric syndrome. *Gen. Counsel.*, 11: 205-13, 2000.

VERHOEVEN, W.M.A., VEENDRICK-MEEKES, M.J., JACOBS, G.A.J., *et al*. Citalopram in mentally retarded patients with depression: a long-term clinical investigation. *Eur. Psychiatry*, 16: 104-8, 2001.

VERHOEVEN, W.M.A., TUINIER, S. Cyclothymia or unstable mood disorder? A systematic treatment evaluation with valproic acid. *J. Appl. Res. Intellect. Disabil.*, 14: 147-54, 2001a.

VERHOEVEN, W.M.A., TUINIER, S. Two steps forward, one step back; paradigmatic changes in psychiatry. *J. Neural. Transm.*, 108: 617-27, 2001b.

VON GLAUS, A. Uber Pfropfschizophrenie und schizophrene Früdemenz. *Schweitzer Arch. Neurol. Psychiatr.*, 37: 238-52, 1936.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. *ICD-10* Guide for Mental Retardation. Geneva, 1996.

Dirección para correspondencia:
Prof. Dr. W.M.A. Verhoeven
Vincent van Gogh Institute for Psychiatry
Stationsweg 46
5803 AC Venray
THE NETHERLANDS