



REVISTA MÉDICA INTERNACIONAL SOBRE EL SÍNDROME DE DOWN

www.elsevier.es/sd



ORIGINAL

Trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad en los niños con síndrome de Down

M. Hernández Martínez^{a,*}, X. Pastor Duran^b y J. Navarro Navarro^c

^aServicio de Pediatría, Centro Médico Down, Fundació Catalana Síndrome de Down, Barcelona, España

^bServicio de Pediatría, Hospital Clínic, Universidad de Barcelona, Barcelona, España

^cServicio de Pediatría, CAP Collblanc, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

Recibido el 22 de noviembre de 2010; aceptado el 29 de abril de 2011

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Down;
Rendimiento escolar;
Trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad;
Diagnóstico;
Comorbilidad

KEYWORDS

Down's syndrome;
School performance;
Attention deficit disorder with or without hyperactivity;
Diagnosis;
Comorbidity

Resumen

Los niños con síndrome de Down tienen una prevalencia más elevada que el resto de población general de presentar trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad o impulsividad (TDAH). El diagnóstico e identificación del TDAH es importante porque puede afectar el rendimiento escolar y causar trastornos de la conducta.

El objetivo de este trabajo es doble. En primer lugar, se considera en esta revisión la repercusión del TDAH en los niños con síndrome de Down. En segundo lugar, se presenta un análisis sistemático de los artículos publicados en la bibliografía científica relativos a los tests utilizados para el diagnóstico de TDAH en niños con síndrome de Down.

© 2011 Fundació Catalana Síndrome de Down. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Attention deficit disorder with or without hyperactivity or impulsivity in children with Down's syndrome

Abstract

Children with Down's syndrome show a higher prevalence of attention deficit disorder with or without hyperactivity or impulsivity (ADHD) than the rest of the general population. The diagnosis and identification of ADHD is important because it can affect performance at school and cause behavioural disturbances.

This research study has two objectives. First of all, in this review we consider the repercussions that ADHD has on Down's syndrome children. Secondly, we present a systematic analysis of the articles published in the scientific literature relating to the tests used to diagnose ADHD in Down's syndrome children.

© 2011 Fundació Catalana Síndrome de Down. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 21583mhm@comb.cat (M. Hernández Martínez).

Trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad o impulsividad y síndrome de Down

El trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad o impulsividad (TDAH) afecta aproximadamente al 3-7% de los niños en edad escolar de la población general¹, mientras que en niños con discapacidad mental llega hasta el 14,8%², y en el síndrome de Down (SD) llega a alcanzar un 9%³. Los síntomas cardinales son la inatención, la hiperactividad y la impulsividad. Los padres de niños y adolescentes con SD han descrito más trastornos de conducta y más problemas de atención cuando los comparan con los hermanos de desarrollo normal⁴. Se ha descrito también una mayor hiperactividad en niños de 5-11 años con SD cuando se los compara con un grupo de hermanos⁵.

El TDAH es un trastorno neurobiológico de base genética. En este trastorno hay una alteración funcional y anatómica de la corteza prefrontal y de sus conexiones con los núcleos de la base (especialmente el núcleo estriado) y el cerebelo, en la que están implicadas preponderantemente las vías catecolaminérgicas y sus neurotransmisores, dopamina y noradrenalina.

En un reciente estudio realizado en la Universidad de Cardiff⁶, se ha demostrado que los niños con TDAH presentan un número mayor de deleciones o duplicaciones de ácido desoxirribonucleico, lo que se conoce como variaciones en el número de copias (VNC), en comparación con niños que no presentan este trastorno. Las VNC provocan que los genes que se encuentran en estas regiones se muestren más o menos activos de lo que sería deseable, lo cual produce cantidades excesivas o insuficientes de las proteínas que de ellos se derivan. Se postula que, según los genes afectados, los niños con TDAH manifestarán uno u otro subtipo del trastorno y, según la cantidad de copias de cada gen, la intensidad del TDAH variará.

Hay dos conceptos importantes que ayudan a entender la relación TDAH y SD: el diagnóstico-dual y el fenotipo conductual.

El término diagnóstico-dual, establecido por Lovell y Reiss⁷ en 1993 e introducido en España por Novell en 1999, se refiere a la persona que tiene retraso mental y un trastorno psiquiátrico. En el pasado, en general no se aceptaba que las personas con retraso mental pudiesen tener al mismo tiempo una enfermedad mental. Actualmente se reconoce que los trastornos psiquiátricos pueden coexistir con el retraso mental en una misma persona. Por tanto, estos trastornos pueden beneficiarse de un tratamiento médico. En niños con SD el trastorno dual alcanza el 18-38%².

El concepto de fenotipo conductual⁸ significa que “personas afectadas de un síndrome determinado muestran ciertas consecuencias en su conducta y desarrollo con mayor probabilidad o posibilidad que las personas que no tienen dicho síndrome”.

En el TDAH, la inatención se manifiesta como la dificultad para concentrarse en una actividad, parece que no escuchan cuando se les habla, no obedecen, se distraen fácilmente, están inquietos, no atienden, olvidan o pierden cosas, evitan tareas que requieran un esfuerzo mental sostenido. La hiperactividad o la impulsividad se caracterizan por inquietud, exceso de acción (correr o saltar) en si-

Tabla 1 Trastornos que muestran comorbilidad con el trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad

Trastorno de Tourette/trastorno obsesivo-compulsivo
Trastornos generalizados del desarrollo
Trastorno autista
Trastorno de Asperger
Trastorno generalizado del desarrollo no especificado
Trastorno de la comunicación (trastorno específico del lenguaje)
Trastornos del aprendizaje
Dislexia
Discalculia
Disgrafía
Trastorno del aprendizaje no verbal
Trastorno del desarrollo de la coordinación
Trastornos de conducta
Trastornos de ansiedad
Depresión y otros trastornos afectivos

tuaciones inadecuadas y tienen dificultades para mantenerse sentados. Hablan sin parar, actúan sin pensar, tienen dificultad para esperar su turno. Todo ello conlleva un deterioro en la relación social y en el rendimiento escolar. Los síntomas en los niños con SD se pueden presentar antes de los 3 años de edad⁹.

La hiperactividad y la impulsividad colocan a los niños con SD y TDAH en situación de riesgo alto para presentar una lesión por accidente, escaparse, perderse, etc.

Es preciso establecer un diagnóstico diferencial de TDAH en los niños con SD. Se deben descartar el hipertiroidismo, la pérdida de audición y las apneas del sueño¹⁰ y los efectos secundarios de algunos medicamentos, como antihistamínicos, cafeína y agonistas adrenérgicos.

El TDAH no suele aparecer solo y suele asociarse a otros trastornos (comorbilidad)¹¹ (tabla 1). El 40-60% de la población con TDAH presenta un trastorno oposicionista desafiante; el 20-40%, un trastorno de conducta disocial¹²; el 25%, trastornos de ansiedad; el 24%, trastornos del estado de ánimo, y un 12%, trastornos por tics, problemas de aprendizaje. También está señalada la relación de los trastornos del espectro autista con el TDAH y el SD¹³.

Diagnóstico del TDAH, escalas de evaluación y tratamiento

El diagnóstico de TDAH es básicamente clínico. Es fundamental realizar una anamnesis detallada para valorar la sintomatología, que debe incluir los criterios clínicos de la cuarta edición revisada del Manual Diagnóstico y Estadístico de los trastornos mentales (DSM-IV-TR) (tabla 2)¹⁴ y poner de manifiesto la existencia de una repercusión funcional que produzca una afectación significativa en la calidad de vida del paciente. Los síntomas han de estar presentes en dos o más entornos, por ejemplo en la escuela y en casa. Hay tres subtipos de TDAH: a) el tipo inatento, si predomi-

Tabla 2 Criterios de trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad en la cuarta edición revisada del Manual Diagnóstico y Estadístico de los trastornos mentales (DSM-IV-TR)

Los criterios exigen el cumplimiento de 6-9 variables en los aspectos de déficit de atención y en el de hiperactividad-impulsividad. Estas son:

Déficit de atención

A menudo no presta atención suficiente a los detalles o incurre en errores por descuido en las tareas escolares, en el trabajo o en otras actividades.

A menudo tiene dificultades para mantener la atención en tareas o en actividades lúdicas.

A menudo parece no escuchar cuando se le habla directamente.

A menudo no sigue instrucciones y no finaliza tareas escolares, encargos u obligaciones en el centro de trabajo (no se debe a comportamiento negativista o a incapacidad para comprender instrucciones).

A menudo tiene dificultades para organizar tareas y actividades.

A menudo evita, le disgusta dedicarse a tareas que requieren un esfuerzo mental sostenido (como trabajos escolares o domésticos).

A menudo extravía objetos necesarios para tareas o actividades (p. ej., juguetes, ejercicios escolares, lápices, libros o herramientas).

A menudo se distrae fácilmente por estímulos irrelevantes.

A menudo es descuidado en las actividades diarias.

Hiperactividad-impulsividad

A menudo mueve en exceso manos o pies, o se remueve en su asiento.

A menudo abandona su asiento en la clase o en otras situaciones en que se espera que permanezca sentado.

A menudo corre o salta excesivamente en situaciones en que es inapropiado hacerlo (en adolescentes o adultos puede limitarse a sentimientos subjetivos de inquietud).

A menudo tiene dificultades para jugar o dedicarse tranquilamente a actividades de ocio.

A menudo "está en marcha" o suele actuar como si tuviera un motor.

A menudo habla en exceso.

A menudo precipita respuestas antes de haber sido completadas las preguntas.

A menudo tiene dificultades para guardar turno.

A menudo interrumpe o se inmiscuye en las actividades de otros (p. ej., se entromete en conversaciones o juegos).

Estas características deben además cumplir tres condiciones:

- Inicio temprano (anterior a los 7 años).
- Afectación mínima de dos ámbitos de relación del paciente (habitualmente son la familia y la escuela).
- Estar presentes desde un tiempo mínimo de afectación de 6 meses.

Tabla 3 Cuestionario de cualidades y dificultades

Este cuestionario detecta probables casos de trastornos mentales y del comportamiento en niños. Consta de 25 apartados que se dividen en 5 escalas de 5 ítems cada una de ellas. Dichas escalas hacen referencia a:

- Síntomas emocionales.
- Problemas de conducta.
- Hiperactividad.
- Problemas con compañeros.
- Conducta positiva de socialización.

1. Tiene en cuenta los sentimientos de otras personas.
2. Es inquieto/a, hiperactivo/a, no puede permanecer quieto/a por mucho tiempo.
3. Se queja con frecuencia de dolores de cabeza, de estómago o de náuseas.
4. Comparte frecuentemente con otros/as niños/as chucherías, juguetes, lápices.
5. Frecuentemente tiene rabietas o mal genio.
6. Es más bien solitario/a y tiende a jugar solo/a.
7. Por lo general es obediente, suele hacer lo que le piden los adultos.
8. Tiene muchas preocupaciones, a menudo parece inquieto/a o preocupado/a.
9. Ofrece ayuda cuando alguien resulta herido/a, disgustado/a o enfermo/a.
10. Está continuamente moviéndose y es revoltoso/a.
11. Tiene por lo menos un/a buen/a amigo/a.
12. Pelea con frecuencia con otros/as niños/as o se meten con ellos/ellas.
13. Se siente a menudo infeliz, desanimado/a o lloroso/a.
14. Por lo general cae bien a los/as otros/as niños/as.
15. Se distrae con facilidad, su concentración tiende a disiparse.
16. Es nervioso/a o dependiente ante nuevas situaciones, fácilmente pierde la confianza en sí mismo/a.
17. Trata bien a los/as niños/as más pequeños/as.
18. A menudo miente y engaña.
19. Los otros niños se meten con él/ella o se burlan de él/ella.
20. A menudo se ofrece para ayudar (a padres, maestros, otros niños).
21. Piensa las cosas antes de hacerlas.
22. Roba cosas en casa, en la escuela o en otros sitios.
23. Se lleva mejor con adultos que con otros/as niños/as.
24. Tiene muchos miedos, se asusta fácilmente.
25. Termina lo que empieza, tiene buena concentración.

nan los signos de inatención; b) el tipo hiperactivo-impulsivo, y c) el tipo combinado, si hay manifestaciones de ambos. El más frecuente es el TDAH combinado y el de más difícil diagnóstico, el TDAH inatento. El tipo hiperactivo-impulsivo es el menos frecuente.

No hay ningún marcador específico ni prueba de neuroimagen que pueda ayudar al diagnóstico. Las escalas de evaluación por sí solas no son diagnósticas, son útiles para reunir la información y determinar si se cumplen los crite-

Tabla 4 Escala de Conners revisada

	Nada	Poco	Bastante	Mucho
1. Tiene excesiva inquietud motora				
2. Tiene dificultades de aprendizaje escolar				
3. Molesta frecuentemente a los niños				
4. Se distrae frecuentemente, escasa atención				
5. Exigen inmediata satisfacción a sus demandas				
6. Tiene dificultades para las actividades cooperativas				
7. Está en las nubes, ensimismado				
8. Deja por terminar la tarea que empieza				
9. Es mal aceptado en el grupo				
10. Niega sus errores y echa la culpa a los otros				
11. Emite sonidos de calidad y en situación inapropiada				
12. Se comporta con arrogancia, es irrespetuoso				
13. Intranquilo, siempre en movimiento				
14. Discute y pelea por cualquier cosa				
15. Tiene explosiones impredecibles de mal genio				
16. La falta el sentido de la regla, de "juego limpio"				
17. Es impulsivo e irritable				
18. Se lleva mal con la mayoría de sus compañeros				
19. Sus esfuerzos se frustran fácilmente				
20. Acepta mal las indicaciones del profesor				

rios diagnósticos. Realizar el diagnóstico de TDAH en el niño con SD puede ser más difícil, porque algunos signos de TDAH y otros trastornos comórbidos pueden atribuirse a la misma discapacidad intelectual del niño.

En la evaluación del niño con SD conviene tener una clara comprensión de su desarrollo lingüístico y cognitivo. Las escalas que se utilicen deben adaptarse al nivel de desarrollo del niño, y resulta importante considerar la edad mental basándose en su edad de desarrollo y no estrictamente en la edad cronológica.

Los métodos utilizados en la valoración diagnóstica pueden ser cuestionarios de cribado y cuestionarios específicos. Los instrumentos de cribado más utilizados son: el "Strengths and Difficulties Questionnaire" (SDQ) (tabla 3), "Rutter, Child Behavior Checklist" (CBCL) y escala de Conners. Los test psicométricos específicos para TDAH son: "Schedule for Non-adaptive and Adaptive Personality IV" (SNAP IV) y "Attention Deficit Hyperactivity (ADH) Rating Scale" de DuPaul (tabla 4).

A continuación se realiza una breve exposición de los test psicométricos más utilizados en la población diagnóstica de psicopatología. Se ha utilizado la base de datos PubMed y se ha establecido una estrategia de búsqueda del período comprendido entre 1986 y 2010, mediante los descriptores del "Medical Subject Headings" (MeSH). Los descriptores seleccionados fueron: "síndrome de Down", "trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad" e "instrumento diagnóstico".

1. *Reiss Scales for Children's*. Estas escalas de valoración conductual se diseñaron específicamente para cribar y diagnosticar psicopatología en niños con diagnóstico de trastorno dual. Se han utilizado en niños con SD¹⁵.
2. *Rutter Behavioral Scale*. Gath y Gumley¹⁶ la utilizaron en 1986 en una muestra de niños con SD de escuelas

públicas y estimaron la prevalencia de importantes problemas de conducta, autismo infantil, psicosis infantil, trastornos emocionales e hiperactividad, demostrando diferencias significativas en el patrón de conducta de los niños con SD y otro grupo con retraso mental equiparable en edad, sexo y retraso mental y físico.

3. *Criterios de DSM-III-R*. Myers y Pueschel¹⁷ los utilizaron en 1991 para determinar la prevalencia de trastornos psiquiátricos en 497 niños con SD, a partir de una consulta clínica ambulatoria. Entre los diagnósticos más frecuentes se detectó el autismo infantil, conductas repetitivas estereotipadas, trastornos de ansiedad, trastornos de conducta, hiperactividad y déficit de atención.
4. *Developmental Behavior Checklist (DBC)*. Este cuestionario contiene 96 ítems y se diseñó para evaluar los problemas emocionales y de conducta de niños entre 4 y 18 años con retraso mental. Las preguntas hacen referencia a la conducta observada en los últimos 6 meses. Se ha utilizado para realizar cribado del autismo.
5. *Child Behaviour Check List (CBCL)*. Desarrollado por Achenbach en 1991. Inicialmente se utilizó como herramienta de cribado diagnóstico en una unidad de salud mental para evaluar los problemas de conducta en los menores, entre ellos niños con SD¹⁸. Es ampliamente utilizado tanto en la clínica, como en la investigación, debido a su fiabilidad demostrada y la validez. Uno de sus problemas es su extensión, con más de 150 ítems, y la necesidad de una interpretación laboriosa que requiere un tratamiento informático.
6. *Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ)*. Conocido en castellano como "Cuestionario de dificultades y capacidades", es una escala de amplio espectro desarrollada por Robert Goodman en el Instituto de Psiquiatría de Londres en 1997. Es el más utilizado en el mundo.

Es un test corto que consta sólo de 25 atributos y es fácil de utilizar en la consulta de pediatría. Hace referencia a la presencia de alteraciones emocionales, problemas de conducta e hiperactividad y problemas con compañeros. Es un instrumento bien validado en población española. El SDQ puede ser una opción útil para realizar un cribado de trastornos psiquiátricos y también como ayuda en una primera fase en el diagnóstico de TDAH en niños con SD¹⁹. Evalúa a niños y adolescentes entre 4 y 16 años. Puede descargarse de forma gratuita de internet en la página web www.sdqinfo.org. Está traducido a más de 40 idiomas, entre ellos en castellano, catalán, gallego, euskera, rumano, árabe, chino y swahili.

7. *Aberrant Behavior Checklist (ABC)*. Comprende una escala de 5 factores y 58 ítems. En castellano es conocida como "Escala de comportamiento anómalo". Capone et al²⁰ la utilizan en su estudio de la comorbilidad de los trastornos de espectro autista y el SD y los trastornos neuroconductuales.
8. *SNAP IV*. Es una versión abreviada del DSM-IV basada en la detección de 18 ítems diagnósticos. Se divide en dos apartados que contienen 9 ítems cada uno y que representan respectivamente los dominios de la inatención y de la hiperactividad/impulsividad.
9. *Conners' Rating Scales (CRS-R)*. Comprende 4 subescalas: oposicional, problemas cognitivos e inatención, hiperactividad e índice de TDAH que indica el riesgo de presentar el trastorno.
10. *ADHD Rating Scale-IV*. Propuesto por DuPaul contiene 18 ítems relacionados directamente con los criterios diagnósticos del DSM-IV para el TDAH.

El tratamiento más eficaz del TDAH es el multimodal, es decir, la combinación de una medicación y terapia conductual, consistente en medidas psicoeducativas individualizadas, en el ámbito escolar y familiar. El medicamento de elección es el metilfenidato que actúa en la regulación del sistema dopaminérgico. El uso de metilfenidato está indicado en niños con retraso mental, si existe una sintomatología de TDAH intensa y desproporcionada a su enfermedad de base. Sin embargo, el tratamiento debe iniciarse por profesionales conocedores del trastorno que posteriormente deberán efectuar un seguimiento ajustando la posología según la respuesta. En los niños con SD hay que extremar la indicación por la presencia simultánea de otras afecciones.

Conclusión

Tanto el diagnóstico temprano como las medidas terapéuticas tempranas mejoran el aprendizaje y la calidad de vida del niño y de la familia y pueden reducir considerablemente la comorbilidad del TDAH, que es siempre un factor de mal pronóstico.

El diagnóstico del TDAH es complejo y más en los niños con SD. No hay escalas estandarizadas específicas para ellos, aunque sí existen escalas globales para realizar una aproximación al diagnóstico. Es necesario seguir investigando sobre la aplicabilidad en la práctica clínica de las escalas más apropiadas para estos niños.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Martín D, Fernández A. Trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *Acta Pediatr Esp*. 2010;68:227-34.
2. Hastings RP, Beck A, Daley D, Hill C. Symptoms of ADHD and their correlates in children with intellectual disabilities. *Res Dev Disabil*. 2005;26:456-68.
3. Gath A, Gumley D. Behaviour problems in retarded children with special reference to Down's syndrome. *Br J Psychiatry*. 1986;149:156-61.
4. Green JM, Dennis J, Bennets LA. Attention disorder in a group of young Down's syndrome children. *J Ment Defic Res*. 1989;33:105-22.
5. Pueschel SM, Bernier JC, Pezzullo JC. Behavioural observations in children with Down's syndrome. *J Ment Defic Res*. 1991;35:502-11.
6. Williams NM, Zaharieva I, Martin A, et al. Rare chromosomal deletions and duplications in attention-deficit hyperactivity disorder: a genome-wide analysis. *Lancet*. 2010;376:1401-8.
7. Lovell RW, Reiss AL. Dual diagnoses. Psychiatric disorders in developmental disabilities. *Pediatr Clin North Am*. 1993;40:579-92.
8. Dykens EM. Measuring behavioral phenotypes: provocations from the "new genetics". *Am J Ment Retard*. 1995;99:522-32.
9. Carskadon MA, Pueschel SM, Millman RP. Sleep-disorder breathing and behavior in three risk groups: preliminary findings from parental reports. *Childs Nerv Syst*. 1993;9:452-7.
10. Marcus CL, Keens TG, Bautista DB, Von Pechmann WS, Ward SL. Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics*. 1991;88:132-9.
11. Artigas-Pallarés J. Comorbilidad en el trastorno por déficit de atención e hiperactividad. *Rev Neurol*. 2003;36(Supl 1):68-78.
12. Barkley RA, Fischer M, Smallish L, Fletcher K. Young adult follow-up of hyperactive children: antisocial activities and drug use. *J Child Psychol Psychiatry*. 2004;45:195-211.
13. Carter JC, Capone GT, Gray RM, Cox CS, Kaufmann WE. Autistic-spectrum disorders in Down syndrome: further delineation and distinction from other behavioral abnormalities. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet*. 2007;144B:87-94.
14. López-Ibor JJ, Valdés M. DSM-IV-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Texto revisado. Barcelona: Masson SA; 2002.
15. Clark D, Wilson GN. Behavioral assessment of children with Down syndrome using the Reiss psychopathology scale. *Am J Medical Genetics*. 2003;118(A):210-6.
16. Gath A, Gumley D. Behaviour problems in retarded children with special reference to Down's syndrome. *Br J Psychiatry*. 1986;149:156-61.
17. Myers BA, Pueschel SM. Psychiatric disorders in persons with Down syndrome. *J Nerv Ment Dis*. 1991;179:609-13.
18. Pueschel SM, Bernier JC, Pezzullo JC. Behavioural observations in children with Down's syndrome. *J Ment Defic Res*. 1991;35 (Pt 6):502-11.
19. Nicham R, Weitzdorfer R, Hauser E, Freidl M, Schubert M, Wurst E, et al. Spectrum of cognitive, behavioural and emotional problems in children and young adults with Down syndrome. *J Neural Transm Suppl*. 2003;67:173-91.
20. Capone GT, Grados MA, Kaufmann WE, Bernad-Ripoll S, Jewell A. Down syndrome and comorbid autism-spectrum disorder characterization using the aberrant behaviour checklist. *Am J Med Genet A*. 2005;134:373-80.