

El Comportamiento Auto Agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange.

Guía para padres y cuidadores.

Chris Oliver
Jo Moss
Jane Petty
Kate Arron
Jenny Sloneem
Scott Hall

Acerca de los autores

Chris Oliver, BSc, MPhil, PhD, AFBPsS, Cpsychol es profesor de psicología clínica en la Universidad de Birmingham y formado como Psicólogo clínico en la Universidad de Edinburgo antes de completar el Doctorado en Filosofía sobre comportamiento auto agresivo en personas con discapacidades mentales en el Instituto de Psiquiatría de Londres. Actualmente está llevando a cabo una investigación sobre desórdenes del comportamiento en personas con discapacidades intelectuales severas y asociaciones genéticas del comportamiento y forma parte del Comité Asesor Científico de la Fundación del Síndrome de Cornelia de Lange con un interés particular en los desórdenes del comportamiento.

Jo Moss, Licenciada en Ciencias, es una estudiante del Doctorado en Filosofía de la Universidad de Birmingham. Llevó a cabo un proyecto de investigación sobre el comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange en el 2002 y está siendo actualmente patrocinada por la Fundación del Síndrome de Cornelia de Lange (en el Reino Unido e Irlanda) para completar un proyecto de tres años sobre el comportamiento repetitivo en el Síndrome de Cornelia de Lange.

Jane Petty, Licenciada en Ciencias, es una estudiante del Doctorado en Filosofía de la Universidad de Birmingham que está realizando una investigación sobre el desarrollo temprano del comportamiento auto agresivo en chicos con discapacidades intelectuales severas. Además ha colaborado en investigaciones sobre el Síndrome de Cornelia de Lange y los problemas relacionados al comportamiento.

Jenny Sloneem, Licenciada en Ciencias y Doctora en Filosofía, completó su Doctorado sobre el comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange en la Universidad de Birmingham en el 2003. Actualmente está capacitándose como Psicóloga Clínica en el Instituto de Psiquiatría, Instituto Kings en Londres, y espera continuar en el futuro la investigación en el área de desórdenes del comportamiento y los síndromes asociados con discapacidades intelectuales.

Kate Arron es Licenciada en Ciencias, Master en Filosofía y Psicóloga Clínica en la Universidad de Birmingham. Completó un Master sobre el fenotipo de comportamiento del Síndrome Cornelia de Lange en el 2003 mientras que a la vez administró la subvención de investigación de la Junta de Sociedades Benéficas de la Lotería Nacional. Actualmente continúa investigando sobre los comportamientos asociados con los síndromes genéticos con un particular interés en el Síndrome de Cornelia de Lange.

Scott Hall, BSc, PhD, BCBA es un investigador científico en el departamento de psiquiatría y ciencias de la conducta en la Universidad de Stanford, USA. Para su Doctorado en Filosofía en el Instituto de Psiquiatría de Londres, Hall investigó el comportamiento auto agresivo en chicos con discapacidades del desarrollo luego de haber trabajado como Miembro de Investigación en la Universidad Estatal de Arizona y en la Universidad de Birmingham. Su investigación implica la integración de las áreas básicas y aplicadas del análisis del comportamiento, la evaluación de chicos con discapacidades del desarrollo que muestran desórdenes severos del comportamiento y el desarrollo cognitivo, emocional y del comportamiento de chicos con el Síndrome de X frágil.

Agradecimientos

La mayor parte de la investigación que provee las bases para este libro fue generosamente patrocinada por el Fondo Comunitario en subvención para la Fundación del Síndrome de Cornelia de Lange (en el Reino Unido y en Irlanda) y para el catedrático Chris Oliver de la Escuela de Psicología de la Universidad de Birmingham.

Además, Jenny Sloneem fue premiada por el Consejo de Investigación Médico con una beca para sus estudios sobre el Síndrome de Cornelia de Lange durante tres años. Este libro no se hubiese podido escribir si no hubiese sido por este soporte económico.

La información que hemos recolectado en nuestra investigación proviene de padres, profesores y otros cuidadores de chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange quienes cedieron libremente su tiempo para completar cuestionarios y participar en entrevistas.

Estamos muy agradecidos por su diligencia y constancia en estas tareas. También reconocemos la significativa ayuda de los padres, profesores y cuidadores de los chicos y adultos en el grupo de comparación de nuestro proyecto de investigación quienes participaron con igual diligencia y constancia.

Estamos muy agradecidos a todos los participantes de la investigación quienes nos permitieron observarlos y registrar sus comportamientos. Esperamos que el trabajo contribuya para su bienestar y el bienestar de otros chicos y adultos con discapacidades intelectuales.

Finalmente, agradecemos a la Junta de Fideicomisarios de la Fundación del Síndrome de Cornelia de Lange (en el Reino Unido y en Irlanda) quienes respaldaron la investigación en cada oportunidad y a Alan Peaford quien tiene la destacada habilidad para convencer a la gente que acepten hacer cosas sin saber bien que aceptaron hasta que es muy tarde. Si no hubiese sido por él este libro todavía estaría en el período de planificación.

Prólogo

Los padres de chicos con discapacidades intelectuales enfrentan un duro desafío en la vida. Por supuesto, como cualquier tarea ardua, la experiencia es placentera a veces – criar chicos con discapacidades intelectuales puede ser extremadamente gratificante. Sin embargo, las familias suelen sentirse aisladas algunas veces, particularmente si tienen un hijo o una hija con un desorden inusual, como el Síndrome de Cornelia de Lange. Muchas veces cuando ven a “expertos” en discapacidades intelectuales, como pediatras, psiquiatras o psicólogos, las familias suelen descubrir que ellos saben más acerca del síndrome de su hijo que lo que saben los “expertos”. Esto puede dejar a las familias frustradas e inciertas acerca de dónde ir por consejos.

Las familias necesitan consejos acertados. Hay abundantes consejos caseros pero lo que las familias necesitan es información acerca de hechos verdaderos y consejos acerca de qué realmente ayudará a sus hijos.

Este es especialmente el caso de cuando sus hijos o hijas se empeñan en comportamientos desafiantes, como lo es la auto agresión.

Investigaciones han demostrado que tener que tratar con comportamientos desafiantes es un hecho de gran estrés para las familias. La auto agresión es probablemente uno de los comportamientos más difíciles de tratar. Es extremadamente difícil para las familias mantenerse calmas cuando enfrentan el auto daño, porque su instinto es proteger al hijo y darle lo que él o ella quiere para así evitar la auto agresión. Pero lo que muestran las investigaciones es que esto suele ser generalmente una estrategia desaconsejable, porque puede enseñar al chico a usar el auto daño como una forma de comunicación.

Este libro está especialmente escrito para familias que están buscando la mejor información que hay sobre la auto agresión en el Síndrome de Cornelia de Lange. Este libro también será útil para padres cuyos hijos muestren auto agresión pero que no tengan el Síndrome de Cornelia de Lange. El equipo de investigación es muy bien respetado y ha trabajado de cerca con la Fundación del Síndrome de Cornelia de Lange por un período de años recolectando información y guiando la investigación.

El trabajo es de orden mundial. Esperemos que los tan llamados “expertos” lo lean también.

Por último unas palabras de aliento para los padres que deben estar preocupados acerca de los efectos de todo esto para el resto de su

familia. Pruebas de investigación demuestran que la experiencia de tener un chico con discapacidades generalmente ayuda a unir a la familia (el índice de divorcio, por ejemplo, es menor en dichas familias). Además, aunque los padres a menudo se preocupan por los efectos en otros chicos de la familia, diferentes pruebas de investigación demuestran que los hermanos o hermanas sobreviven bien y tienen una mayor inclinación para las profesiones de cuidado que chicos que no tienen hermanos con discapacidades. Así que disfrute de este libro y siga adelante que valdrá la pena.

Contenidos

Acerca de los autores-----	3
Agradecimientos-----	4
Prólogo-----	5

CAPÍTULO 1: INTRODUCCIÓN-----8

1.1 A quienes va dirigido este libro-----	8
1.2 Razones para haber escrito este libro-----	8
1.3 La auto agresión en chicos y adultos que no tienen el Síndrome de Cornelia de Lange y otros problemas del comportamiento -----	8
1.4 Fuentes de información para este libro---	9
1.5 Padres y profesionales-----	9
1.6 Como usar este libro-----	10
1.7 Que se puede lograr-----	10
1.8 Comentario acerca de los fenotipos de comportamiento -----	11

CAPÍTULO 2: EL SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE-----16

2.1 Introducción-----	16
2.2 Características médicas y físicas del Síndrome de Cornelia de Lange relevantes en la auto agresión.-----	16
2.3 Factores psicológicos relevantes en la auto agresión-----	18
2.4 Resumen-----	22

CAPÍTULO 3: LA AUTO AGRESIÓN. EL COMPORTAMIENTO EN INDIVIDUOS CON DISCAPACIDADES INTELECTUALES-----24

3.1 ¿Qué es el comportamiento auto agresivo?--	24
3.2 ¿Qué tan común es el comportamiento auto agresivo?-----	25
3.3 Formas del comportamiento auto agresivo--	25
3.4 Señaladores de riesgo del comportamiento auto agresivo-----	26
3.5 Visión general de las causas del comportamiento auto agresivo-----	29
3.5.1 Disfunción neurotransmisora o neuromoduladora-----	29
3.5.2 Condiciones médicas-----	30
3.5.3 Factores psicológicos-----	31
3.5.3.1 Refuerzo sensorial-----	32
3.5.3.2 Refuerzo social-----	32
3.6 Resumen-----	33

CAPÍTULO 4: LA AUTO AGRESIÓN. COMPORTAMIENTO EN EL SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE-----36

4.1 Introducción-----	36
-----------------------	----

4.2 Comparación entre la auto agresión en el Síndrome de Cornelia de Lange y la auto agresión en la discapacidad intelectual-----	36
4.3 Formas y puntos de la auto agresión en el Síndrome de Cornelia de Lange-----	39
4.4 La auto agresión, comportamientos compulsivos y auto dominio en el Síndrome de Cornelia de Lange-----	40
4.5 Resumen-----	41

CAPÍTULO 5: CAUSAS POTENCIALES DEL COMPORTAMIENTO AUTO AGRESIVO EN EL SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE-----42

5.1 Introducción-----	42
5.2 Causas internas-----	42
5.2.1 Alivio del dolor o malestar-----	42
5.2.2 Refuerzo sensorial-----	43
5.3 Causas externas-----	44
5.3.1 Refuerzo social positivo-----	45
5.3.2 Escape de las demandas de tarea-----	45
5.4 La auto agresión como modo de comunicación-----	48
5.5 El efecto de los “eventos establecidos” en la auto agresión-----	49
5.6 Cambios en la severidad de la auto agresión a lo largo de los años-----	49
5.7 Pérdida del control-----	51
5.8 Resumen-----	52

CAPÍTULO 6: EVALUACIÓN DE LAS CAUSAS DEL COMPORTAMIENTO AUTO AGRESIVO-----54

6.1 Introducción-----	54
6.2 Evaluación del rol del dolor y malestar en la auto agresión-----	54
6.3 Evaluación de las recompensas por estimulación o la presentación o remoción del contacto social-----	56
6.3.1 Recolección informal de información--	58
6.3.2 Cuadros ABC y STAR-----	58
6.3.3 Métodos de cuestionario-----	61
6.3.4 Gráficos-----	61
6.3.5 Esquema de probabilidades-----	63
6.3.6 Observaciones naturales desestructuradas-----	65
6.3.7 Condiciones análogas o experimentales-----	65
6.4 Evaluación de los eventos establecidos--	68
6.5 Evaluación de los comportamientos comunicativos y adaptativos y el medioambiente más amplio-----	69
6.5.1 Comunicación-----	69
6.5.2 Comportamientos adaptativos-----	70
6.5.3 Programas y actividades diarias-----	72
6.6 Pérdida del control-----	72
6.7 Uso de la información evaluada-----	73
6.8 Resumen-----	74

CAPÍTULO 7: INTERVENCIONES PARA EL COMPORTAMIENTO AUTO AGRESIVO-----76

7.1 Introducción-----76
 7.2 Conservación de registros para evaluar las intervenciones-----78
 7.2.1 Qué registrar-----78
 7.2.2 Cómo registrar-----79
 7.2.3 Uso de la información recolectada-----80
 7.3 Intervenciones para la auto agresión relacionadas a causas médicas-----80
 7.4 Intervenciones para la auto agresión relacionadas al refuerzo sensorial-----81
 7.4.1 Incremento de un tipo específico de refuerzo-----82
 7.4.2 Incremento del nivel general de refuerzo sensorial-----82
 7.4.3 Extinción sensorial-----83
 7.4.4 La competición del refuerzo-----84
 7.5 Intervenciones para la auto agresión relacionadas al refuerzo social-----84
 7.5.1 La auto agresión mantenida por refuerzo social positivo-----85
 7.5.1.1 Cambiando las consecuencias-----85
 7.5.1.2 Incremento de los comportamientos alternativos-----86
 7.5.2 La auto agresión mantenida por refuerzo negativo-----87
 7.5.2.1 Reduciendo la naturaleza hostil de las tareas y demandas-----87
 7.5.2.2 Cambiando de consecuencias-----90
 7.5.2.3 Incremento de los comportamientos alternativos-----90
 7.5.2.4 Interacciones con los eventos establecidos-----91
 7.6 Entrenamiento de la comunicación funcional-----91
 7.6.1 Comportamientos precursores y entrenamiento de la comunicación funcional-----92
 7.6.2 Efectividad de las formas de entrenamiento de la comunicación funcional-----92
 7.6.3 Algunas formas de comunicación aumentativa-----93
 7.6.4 La importancia de la eficiencia de la respuesta en el Entrenamiento de la Comunicación Funcional -----94
 7.6.5 Comunicación facilitad-----96
 7.7 Estrategias adicionales-----96
 7.8 Intervenciones psicológicas cuando la función del comportamiento auto agresivo no puede ser identificada-----97
 7.8.1 Comentario acerca del castigo-----97
 7.8.2 Refuerzo diferencial-----98
 7.8.2.1 Aspectos importantes del refuerzo diferencial-----98
 7.8.2.2 Tipos de refuerzo diferencial-----99
 7.8.2.3 Formas por las cuales el refuerzo diferencial puede ser proporcionado-----100

7.9 Ejercicio-----102
 7.10 Generalización y mantenimiento-----102
 7.10.1 Generalización-----102
 7.10.2 Mantenimiento-----103
 7.11 Pérdida de control-----103
 7.11.1 Uso de dispositivos de protección-----103
 7.11.2 Control y cambio de auto dominio---105
 7.12 Medicación-----106
 7.13 Resumen-----106

CAPÍTULO 8: CONCLUSIONES-----109

8.1 Prevención-----109
 8.2 Evaluación e intervención-----110
 8.3 Cuando las intervenciones fallan-----111
 8.4 El objetivo-----112

BIBLIOGRAFÍA-----112

CAPÍTULO 1: INTRODUCCIÓN

1.1: A quiénes va dirigido este libro

Este libro ha sido escrito por padres y cuidadores para entender el comportamiento auto agresivo cuando es demostrado por un chico o adulto con el Síndrome de Cornelia de Lange. El libro no pretende ser un manual integral de evaluaciones e intervenciones sino que es una guía de las causas de la auto agresión y las estrategias y métodos que se necesitan para reducir el comportamiento aflictivo. Por eso esperamos que los padres y cuidadores se informen acerca de las causas del comportamiento auto agresivo y que contribuyan activamente en el proceso de evaluación y tratamiento así, de esta manera, podrán ayudar a los profesionales quienes tienen limitada experiencia sobre el Síndrome de Cornelia de Lange.

1.2: Razones para haber escrito este libro

Hay un número de razones que creemos necesarias para haber escrito este libro. La razón principal es que aunque ha habido un incremento en la cantidad de información acerca de los desórdenes del comportamiento y síndromes, no es fácil obtenerla. La mayoría de la información acerca del comportamiento auto agresivo y el Síndrome de Cornelia de Lange es inaccesible para padres y cuidadores así como también para muchos profesionales. Los artículos de investigación están diseminados en revistas profesionales publicadas hace décadas y se necesita agruparlas, reverlas e interpretarlas. Muchos de los libros que han sido escritos sobre el comportamiento auto agresivo son caros y generalmente se hallan en las bibliotecas de las universidades. Y las pocas ocasiones en que la información sobre el Síndrome de Cornelia de Lange y el comportamiento auto agresivo ha sido compaginada carecen de integración. Los textos sobre el comportamiento auto agresivo raramente se refieren al tema del Síndrome de Cornelia de Lange excepto por mención o viceversa. La separación de los dos temas no hace más fácil la labor de entender y tratar el comportamiento auto agresivo. Se estima que hay una demora de diez años entre la investigación llevada a cabo y la puesta en práctica. Es demasiado. Además, los fondos para la investigación disponibles para el estudio del comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange son extremadamente limitados en el Reino Unido y esta situación parece poco probable que cambie. En combinación, estos factores significan que la investigación no tendrá un impacto inmediato y significativo en las vidas de chicos y adultos con

el Síndrome de Cornelia de Lange a menos que se halle una vía rápida. Aunque parezca preferible esperar que las investigaciones descubran todas las razones del comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange, esto podría llevar un largo tiempo. Muchos chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange no pueden esperar a que estas investigaciones sean llevadas a cabo así que tenemos que usar lo que tenemos y tratar de llenar los agujeros en el conocimiento con lo que sabemos de las investigaciones relacionadas. La segunda razón para escribir este libro ha sido que los padres y cuidadores quieren actuar ahora.

1.3: El auto daño en chicos y adultos que no tienen el Síndrome de Cornelia de Lange y otros problemas del comportamiento

Además de los padres y cuidadores de chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange esperamos que algunas partes de este libro puedan ser útiles para cualquier padre o cuidador de chicos o adultos que tengan discapacidades intelectuales. En particular la información de los capítulos 3, 5, 6 y 7 no es específica del Síndrome de Cornelia de Lange. Asimismo, esperamos que la idea de tratar de entender las características físicas y psicológicas de un síndrome específico y las teorías de las causas del comportamiento auto agresivo sea integrada. Esto podría ser de interés para padres y cuidadores de otros individuos que muestren comportamiento auto agresivo y que tengan un síndrome genético determinado, como lo son el Cri du Chat o el Síndrome de Smith-Magenis en los cuales el auto daño es común. Finalmente, la mayoría de los aspectos de las teorías psicológicas de por qué la auto agresión ocurre no son necesariamente específicos del comportamiento auto agresivo y pueden ser generalizadas a otros tipos de comportamientos desafiantes como ser la agresión, los gritos y la destrucción del entorno. Esta información es presentada en el capítulo 5.

1.4: Fuentes de información para este libro

La información y las perspectivas presentadas en este libro provienen de diferentes fuentes. En los últimos 20 años hemos llevado a cabo un número de proyectos de investigación acerca de la prevalencia, causas y tratamientos del comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con discapacidades intelectuales. Aunque gran parte de estas investigaciones no ha sido específica del Síndrome de Cornelia de Lange, la mayoría de los principios generales son claramente aplicables a todos los individuos que tienen discapacidades intelectuales

incluyendo aquellos con el Síndrome de Cornelia de Lange. Algunos de los hallazgos provienen de la investigación llevada a cabo por Phillipa Hyman, psicóloga clínica posgraduada en la Universidad de Birmingham entre 1996 y 1999. La mayoría de la información en los capítulos 2 y 4 proviene de dos tesis de posgrado escritas por Kate Arron y Jenny Sloneem mientras estudiaban en la Universidad de Birmingham en el Reino Unido entre 1999 y 2002 y trabajaban en un proyecto patrocinado por el Fondo Comunitario a través de la Fundación del Síndrome de Cornelia de Lange (en el Reino Unido y en Irlanda) y el Consejo de Investigación Médico. Los proyectos llevados a cabo durante este tiempo y posteriormente el trabajo de Joanna Moss y Jane Petty fueron supervisados por Scott Hall y Chris Oliver.

Estos proyectos nos han suministrado evidencia para la perspectiva que proponemos en este libro. Aunque esta no es siempre la fuente de información más rica. Además de revisar la literatura y llevar a cabo la investigación, una importante fuente de información ha sido nuestro trabajo clínico y la concurrencia a las conferencias sobre el Síndrome de Cornelia de Lange en el Reino Unido, Irlanda, Italia y EEUU. En estas conferencias fuimos muy afortunados en poder hablar con un número de padres y cuidadores que describieron en detalle el comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange y nos permitieron comprender la naturaleza de las razones de porqué el auto daño ocurre. Esperamos que esta combinación de fuentes de información nos permita cubrir la mayoría de las áreas que los padres y cuidadores quieren saber.

1.5: Padres y profesionales

Hemos remarcado al comienzo que este libro está principalmente dirigido a padres y cuidadores. El propósito de este libro es guiar a padres y cuidadores a través del proceso de comprensión del comportamiento auto agresivo y participar activamente en la realización de evaluaciones e intervenciones. Puede ser difícil encontrar el tipo justo de ayuda profesional y muchos padres quizás traten de hacer cosas por ellos mismos. Algunas tareas son más fáciles que otras y la severidad del auto daño y las reservas personales de tiempo, energía y apoyo son generalmente factores determinantes en la decisión de cuánto y qué llevar a cabo. En cualquiera de las etapas cuando se afronta el comportamiento auto agresivo es importante pedir consejos y ayuda. Hemos tratado de indicar aquellos profesionales que podrían ofrecer los consejos más apropiados para cada etapa. Finalmente, a lo largo del libro hemos

proporcionado referencias de artículos científicos, libros y capítulos de libros para que los padres y cuidadores puedan apreciar las evidencias y para que los profesionales puedan hallar información más técnica y detallada. Al final del libro también hemos proporcionado la bibliografía para una lectura adicional de los temas tratados.

1.6: Cómo usar este libro

El libro ha sido estructurado para guiar a padres y cuidadores a lo largo del proceso de entendimiento, evaluación e intervención. El libro consta de cuatro secciones principales:

- ❖ Información de antecedentes acerca de las características relevantes en el Síndrome de Cornelia de Lange.
- ❖ Información acerca del comportamiento auto agresivo en personas con discapacidades intelectuales y lo que se sabe acerca de los varios aspectos del comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange, incluyendo las causas potenciales.
- ❖ Descripciones de las estrategias de evaluación que ayudarán a padres y cuidadores a relacionar la información general presentada en la sección de causas con la persona que ellos conozcan para construir un modelo de las posibles causas de comportamiento auto agresivo para así desarrollar una estrategia de intervención.
- ❖ Información sobre los diferentes tipos de estrategias de intervención que pueden ser usados dadas las posibles causas desarrolladas por el individuo. En esta sección el énfasis está en el desarrollo de intervenciones racionales y la evaluación sistemática de cuán efectivas son.

Recomendamos que aquellos que usen este libro no esquiven las secciones primeras sobre los antecedentes y evaluación porque creemos que son críticas al incrementar las posibilidades para que una intervención sea exitosa.

1.7: Qué se puede lograr.

Se debe aclarar desde el comienzo que no hay soluciones rápidas, fáciles o únicas para el problema del comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange.

El auto daño no es como una enfermedad con una causa simple y un camino claro para su tratamiento. Es claro que en la mayoría de la gente con discapacidades intelectuales que muestran comportamiento auto agresivo las causas varían notablemente entre los individuos y en cada individuo hay un número de factores que pueden contribuir al comportamiento auto agresivo y éstos a su vez pueden cambiar a lo largo del tiempo. Creemos que la estrategia que hay que adoptar es tratar de entender el comportamiento auto agresivo tanto como sea posible así de esta manera se podrá implementar una intervención racional en la parte que entendemos. Cuando no podemos identificar una causa particular deberemos confiar en el uso de un método sistemático para implementar las intervenciones que para otros han sido satisfactorias. Aunque esta situación es menos deseable es ciertamente mejor que no hacer nada. Algunas intervenciones son sin duda exigentes de recursos. Esto es particularmente cierto para aquellas intervenciones que requieren cambios en la forma en que la auto agresión es manejada y para el incremento del comportamiento adaptativo de las personas. Es muy probable que el acceso a estas fuentes sea dificultoso ya que no son necesariamente bien respaldadas dentro del Servicio Nacional de Salud. No obstante, nuestra experiencia es que los padres que presionan los servicios locales y son persistentes en la búsqueda de recursos son generalmente más exitosos que aquellos que tienen un “no” por respuesta. Además, si la intervención ideal no puede ser puesta en práctica porque hay una falta de recursos, entonces será necesario algún compromiso. Otra vez creemos que hacer algo es mejor que no hacer nada.

Es también importante resaltar que aunque haya poca investigación sobre la persistencia del comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange, con el transcurrir del tiempo hemos recolectado cierta evidencia que muestra que el comportamiento aparece como muy persistente. Es muy probable que un método a largo plazo del comportamiento auto agresivo sea el más apropiado. Esto no debe ser la causante de pesimismo ya que para muchas personas el comportamiento auto agresivo puede persistir en un nivel muy bajo e incluso no puede causar problemas. Aunque para algunas personas el comportamiento puede aparecer y desaparecer, es importante volver a leer este libro en vez de sólo hacerlo por única vez. Si bien sabemos que hay evidencia que muestra que el comportamiento auto agresivo puede persistir a través del tiempo, nuestra experiencia dicta que es posible reducir el comportamiento. Por lo tanto, nuestro consejo es que no se den por

vencidos, que sigan intentando diferentes estrategias y que a través del proceso de prueba y error descubrirán el método más beneficioso para la persona que muestra este tipo de comportamiento.

1.8 : Comentario sobre los Fenotipos de Comportamiento.

Antes de continuar quisiéramos presentarle la idea de “Fenotipos de Comportamiento” y darles nuestras perspectivas sobre la relevancia de este concepto para la gente con el Síndrome de Cornelia de Lange. “Fenotipo de Comportamiento” es el término usado para describir una fuerte asociación entre los comportamientos específicos y un síndrome genético particular. Se cree generalmente que por esta asociación los comportamientos surgen de la estructura genética de los individuos con el síndrome. Se ha llevado a cabo mucha investigación en esta área e informes publicados han descrito asociaciones que se creen existentes. Los ejemplos comúnmente aceptados incluyen el comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Lesch-Nyhan, la bulimia en el Síndrome de Prader-Willi y los movimientos de las manos estereotipados y repetitivos en el Síndrome de Rett 1. La investigación sugiere que un fenotipo de comportamiento existe en el Síndrome de Cornelia de Lange y que uno de los comportamientos existentes como parte del fenotipo es el comportamiento auto agresivo 2,3. Esta suposición tiene los orígenes en William Nyhan y su dirección presidencial en la Sociedad para la Investigación de Pediatría en 1972 4. Durante ese tiempo el Dr. Nyhan estaba estudiando lo que se conoce como el Síndrome de Lesch-Nyhan en el cual el comportamiento auto agresivo casi siempre se presenta y es frecuentemente muy severo. Esto llevó a Nyhan a sugerir que el comportamiento era debido a un desorden biológico en el Síndrome de Lesch-Nyhan. Luego Nyhan observó que el comportamiento auto agresivo severo se presentaba en el Síndrome de Cornelia de Lange y consecuentemente sugirió que podría haber una causa biológica única. A partir de allí se ha desarrollado la suposición que el comportamiento auto agresivo podría ser una característica inmutable del Síndrome de Cornelia de Lange. A partir de las primeras observaciones de Nyhan ha sido posible ver porqué esta idea ha sido formulada. Primero, como resaltó Nyhan, porque tuvo interés en el comportamiento auto agresivo, es probable que se haya referido principalmente a chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange que mostraban comportamiento auto agresivo. Por consiguiente, él no vio todos los chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange

así que no pudo comprobar los que no se comportaban de esa manera. Además, el comportamiento auto agresivo es visto en algunos chicos y adultos con discapacidades intelectuales, pero que no son diagnosticados con un síndrome específico, así que por lo tanto el auto daño no está necesariamente asociado con un síndrome genético particular. Desde que la investigación ha progresado en esta área, se ha aclarado que aunque el comportamiento auto agresivo es común en el Síndrome de Cornelia de Lange, no es ciertamente una característica inevitable del síndrome. Esto es importante ya que sugiere que no hay una relación directa entre el comportamiento auto agresivo y el Síndrome de Cornelia de Lange, así que la situación es muy diferente a la del Síndrome de Lesch-Nyhan donde se cree que el auto daño es genéticamente determinado y consecuentemente inevitable. Opiniones más recientes han tomado una perspectiva ligeramente diferente de los fenotipos de comportamiento presentados por el Dr. Nyhan, reflexionando sobre los muchos posibles mecanismos dentro de la biología y el medio ambiente que podrían determinar y producir efectos en la manera de comportarnos. 5,6. Como mencionamos más arriba, creemos que un fenotipo de comportamiento es un arquetipo característico de comportamientos que están fuertemente asociados con un síndrome específico. No obstante, mientras algunas personas sugieren que un mecanismo biológico sostiene el comportamiento, no hacemos ninguna suposición respecto al mecanismo que causa la asociación. En cambio es algunas veces más útil simplemente pensar el fenotipo de comportamiento como una mayor probabilidad de que una persona con un síndrome genético pueda exhibir cierto tipo de comportamiento o capacidad del desarrollo comparado con una persona sin el síndrome. Por lo tanto, visto comúnmente en grupos de síndromes, el comportamiento no necesariamente es determinado por la estructura genética del síndrome sino que puede ser influido por otros factores. El cuadro 1.1 de la página siguiente muestra como, usando esta perspectiva, un número de fenotipos de comportamientos han sido descritos en relación a síndromes genéticos específicos. Una idea más profunda de las asociaciones entre síndromes genéticos y el comportamiento ayudaría a entender las relaciones entre el síndrome y el comportamiento y las razones de la existencia de las asociaciones. Entender esta área ayudaría también a guiar el tratamiento y la educación. Por medio de esto, las tareas y lecciones estándares pueden ser adaptadas para satisfacer las necesidades de los individuos que posean una mayor comprensión de las fortalezas y debilidades de su intelecto y comportamiento.

La mejora en educación y desarrollo, junto con la posible reducción de los problemas del comportamiento, que son generalmente la razón de cuidados fallidos y de exclusión social, tienen el potencial de incrementar la calidad de vida en muchos individuos. Aunque el comportamiento auto agresivo es común en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange, no hay necesidad de pensar que el comportamiento no puede ser reducido. Se puede. Además, algunas de las causas del comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange son muy similares a aquellas en todos los chicos y adultos con discapacidades intelectuales. Si pensamos únicamente en el comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange, corremos el riesgo de descartar ideas e información útiles que provengan de un método más amplio. Esto puede probar ser el caso de que haya un fenotipo de comportamiento para el Síndrome de Cornelia de Lange, en otras palabras, que algunas características cognitivas y del comportamiento se puedan asociar con el síndrome. No obstante, estas características cognitivas y del comportamiento no definen a chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange. Los chicos y adultos que tienen el Síndrome de Cornelia de Lange son personas primero que tienen más en común con otros chicos y adultos que diferencias. La tarea principal para nosotros es probar y entender porqué características particulares del Síndrome de Cornelia de Lange pueden ser asociadas con el comportamiento auto agresivo y también recolectar información acerca de toda la gente con discapacidades intelectuales y probar hasta qué punto esa información es aplicable a las personas con el Síndrome de Cornelia de Lange.

Referencias

1. Hodapp, R. M. (1997). Direct and Indirect Behavioral Effects of Different Genetic Disorders of Mental Retardation. *American Journal on Mental Retardation*, 102, 67-79.
2. Bryson, Y., Sakati, N., Nyhan, W., & Fish, C. (1971). Self-mutilative behavior in the Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal of Mental Deficiency*, 76, 319-324.
3. Shear, C., Nyhan, W., Kirman, B., & Stern, J. (1971). Self-mutilative behavior as a feature of the de Lange Syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 78, 506-508.
4. Nyhan, W. (1972). Clinical features of the Lesch-Nyhan Syndrome. *Archives of International Medicine*, 130, 187.
5. Dykens, E. M. (1995). Measuring Behavioral Phenotypes: Provocations From the 'New Genetics'. *American Journal on Mental Retardation*, 99, 522-532.

6. Dykens, E. M., Hodapp, R. M., & Finucane, B. (2000). *Genetics and Mental Retardation Syndromes*. London: Paul H Brookes Publishing Co.
7. Hodapp, R. M. (1999). Indirect effects of genetic mental retardation disorders: Theoretical and methodological issues. *International Review of Research in Mental Retardation*, 22, 27-47.
8. Beck, B. & Fenger, K. (1985). Mortality, pathological findings and causes of death in the de Lange Syndrome. *Acta Paediatrica Scandinavia*, 74, 765-769.
9. Ireland, M., English, C., Cross, I., Houlsby, W. T & Burn, J. (1991). A de novo translocation t(3;17)(q26.3;q23.1) in a child with Cornelia de Lange Syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 28, 639-640.
10. Ireland, M., English, C., Cross, I., Lindsay, S., & Strachan, T. (1995). Partial trisomy-3q and the mild Cornelia-de-Lange-Syndrome phenotype. *Journal of Medical Genetics*, 32, 837-838.
11. Ireland, M., Donnai, D., & Burn, J. (1993). Brachmann-de Lange Syndrome - delineation of the clinical phenotype. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 959-964.
12. Jackson, L., Kline, A. D., Barr, M. A., & Koch, S. (1993). De Lange-Syndrome - a clinical review of 310 individuals. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 940-946.
13. Berney, T. P., Ireland, M., & Burn, J. (1999). Behavioural phenotype of Cornelia de Lange Syndrome. *Archives of Disease in Childhood*, 81, 333-336.
14. Beck, B. (1987). Psycho-social assessment of 36 de Lange patients. *Journal of Mental Deficiency Research*, 31, 251-257.
15. Sarimski, K. (1997). Communication, social-emotional development and parenting stress in Cornelia-de-Lange Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41, 70-75.
16. Hyman, P., Oliver, C., & Hall, S. (2002). Self-injurious behavior, self-restraint, and compulsive Behaviors in Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 107, 146-154.
17. Clayton-Smith, J., & Pembrey, M. E. (1992). Angelman Syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 29, 412-415.
18. Steffenburg, S., Gillberg, C. L., Steffenburg, U., & Kyllerman, M. (1996). Autism in Angelman Syndrome: A population-based study. *Pediatric Neurology*, 14, 131-136.
19. Chan, C. T. J., Clayton-Smith, J., Cheng, X. J., Buxton, J., Webb, T., Pembrey, M. E., & Malcolm, S. (1993). Molecular mechanisms in Angelman Syndrome: a survey of 93 patients. *Journal of Medical Genetics*, 30, 895-902.
20. Clayton-Smith, J. (1993). Clinical Research on Angelman Syndrome in the United Kingdom: Observations on 82 affected individuals. *American Journal of Medical Genetics*, 46, 12-15.
21. Smith, A., Wiles, C., Haan, E., McGill, J., Wallace, G., Dixon, J., Selby, R., Colley, A., Marks, R., & Trent, R. J. (1996). Clinical features in 27 patients with Angelman Syndrome resulting from DNA deletion. *Journal of Medical Genetics*, 33, 107-112.
22. Summers, J. A. & Feldman, M. A. (1999). Distinctive pattern of behavioral functioning in Angelman Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 104, 376-384.
23. Summers, J. A., Allison, D. B., Lynch, P. S., & Sandler, L. (1995). Behavior problems in Angelman Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 39, 97-106.
24. Overhauser, J., Huang, X., Gersh, M., Wilson, W., McMahon, J., Bengtsson U., Rojas, K., Meyer, M., & Wasmuth, J. J. (1994). Molecular and phenotypic mapping of the short arm of chromosome 5: Sublocalization of the critical region for the Cri du Chat Syndrome. *Human Molecular Genetics*, 3, 301-304.
25. Cornish, K. M., Munir, F., & Bramble, D. (1998). Adaptive and maladaptive behaviour in children with Cri-du-chat Syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 11, 239-246.
26. Dykens, E. M. & Clarke, D. J. (1997). Correlates of maladaptive behavior in individuals with 5p-Cri

- du Chat) syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 39, 752-756.
27. Collins, M. S. R. & Cornish, K. (2002). A survey of the prevalence of stereotypy, self-injury and aggression in children and young adults with Cri du Chat Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 46, 133-140.
28. Crawhall, J. C., Henderson, J. F., & Kelley, W. M. (1972). Diagnosis and treatment of the Lesch-Nyhan Syndrome. *Pediatric Research*, 6, 504-513.
29. Stout & Caskey (1989; O'Brien, G. & Yule, W. (1995). *Behavioral Phenotypes*. London, Mac Keith Press.
30. O'Brien, G. & Yule, W. (1995). *Behavioral Phenotypes*. London, Mac Keith Press.
31. Christie, R., Bay, C., Kaufman, I. A., Bakay, B., Borden, M., & Nyhan, W. L. (1982). Lesch-Nyhan disease: Clinical experience with nineteen patients. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 24, 293-306.
32. Anderson, L. T., & Ernst, M. (1994). Self-injury in Lesch-Nyhan disease. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 24, 67 - 81.
33. Hagberg, B. (1985). Rett's Syndrome: A prevalence and impact on progressive severe mental retardation in girls. *Acta Paediatrica Scandinavia*, 74, 405-408.
34. Ellison, K. A., Fill, C. P., Terwilliger, J., DeGennaro, A., Martin-Gallardo, Anvret, M., Percy, A. K., Ott, J., & Zoghbi, H. (1992). Examination of X chromosome markers in Rett Syndrome: Exclusion mapping with a novel variation on multilocus linkage analysis. *American Journal of Human Genetics*, 50, 278-287.
35. Perry, A. (1991). Rett Syndrome: A comprehensive review of the literature. *American Journal on Mental Retardation*, 96, 275-290.
36. Van Acker, R. (1991). Rett Syndrome: A review of current knowledge. *Journal of Autism and Developmental Disorder*, 21, 381-406.
37. Coleman, M., Brubaker, J., Hunter, K., & Smith, G. (1988). Rett Syndrome: A survey of North American patients. *Journal of Mental Deficiency Research*, 32, 117-124.
38. Mount, R., Hastings, R., Reilly, S., Cass, H., & Charman, T. (2001). Behavioural and emotional features in Rett Syndrome. *Disability and Rehabilitation*, 23, 129-138.
39. Sansom, D., Krishnan, V. H. R., Corbett, J., & Kerr, A. (1993). Emotional and behavioral-aspects of Rett Syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 35, 340-345.
40. Burd, L., Vesely, B., Martsolf, J., & Kerbeshian, J. (1990). Prevalence study of Prader-Willi Syndrome in North Dakota. *American Journal of Medical Genetics*, 37, 97 - 99.
41. Ledbetter, D. H., Mascarello, J. T., Riccardo, V. M., Harper, V. D., Airhart, S. D., & Strobel, R. J. (1982). Chromosome 15 abnormalities and the Prader-Willi Syndrome: A follow up report of 40 cases. *American Journal of Human Genetics*, 34, 278 - 285.
42. Donaldson, M. D. C., Chi, C. E., Cooke, A., Wilson, A., Greene, S. A., Stephenson, J. B. P. (1994). The Prader-Willi Syndrome. *Archives of Disease in Childhood*, 70, 58-63.
43. Couper, R. T. L. (1999). Prader-Willi Syndrome. *Journal of Paediatric and Child Health*, 35, 331 - 334.
44. Cassidy, S. B. (1997). Prader-Willi Syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 34, 917 - 923.
45. Greenberg, F., Guzzetta, V., de Oca-Luna, R. M., Magenis, R. E., Smith, A. C. M., Richter, S. F., Kondo, I., Dobyns, W. B., Patel, P. I., & Lupski, J. R. (1991). Molecular analysis of the Smith-Magenis Syndrome: A possible contiguous gene syndrome associated with del (17)(p11.2). *American Journal of Human Genetics*, 49, 1207 - 1218.
46. Smith, A. C. M., McGavran, L., Robinson, J., Waldstein, G., Macfarlane, J., Zonona, J., Reiss, J., Lahr, M., Allen, L., & Magenis, E. (1986). Interstitial

- deletion of (17)(p11.2p11.2) in nine patients. American Journal of Medical Genetics, 24, 393 - 414.
47. Allanson, J. E., Greenberg, F., & Smith, A. C. M. (1999). The face of Smith-Magenis Syndrome: a subjective and objective study. Journal of Medical Genetics, 36, 394-397.
48. Greenberg, F., Guzzetta, V., de Oca-Luna, R. M., Magenis, R. E., Smith, A. C. M., Richter, S. F., Kondo, I., Dobyns, W. B., Patel, P. I., & Lupski, J. R. (1991). Molecular analysis of the Smith-Magenis Syndrome: A possible contiguous gene syndrome associated with del (17)(p11.2). American Journal of Human Genetics, 49, 1207 - 1218.
49. Greenberg, F., Lewis, R. A. Potocki, L., Glaze, D., Parkem J., Killian, J., Murphy, M. A., Williamson, D., Brown, F., Dutton, R., McCluggage, C., Friedman, E., Sulek, M., & Lupski, J. R. (1996). Multi-disciplinary clinical study of Smith-Magenis Syndrome (deletion 17p11.2). American Journal of Medical Genetics, 62, 247 - 254.
50. Colley, A. F., Leversha, M. A., Voullaire, L. E. & Rogers, J. G. (1990). Five cases demonstrating the distinctive behavioural features of chromosome deletion 17 (p11.2 p11.2) (Smith-Magenis Syndrome). Journal of Paediatrics and Child Health, 26, 17 - 21.
51. Dykens. E. M., (1999). Direct Effects Genetic Mental Retardation Syndromes: Maladaptive Behavior and Psychopathology. International Review of Research in Mental Retardation, 22, 1- 26.
52. Finucane, B. M., Konar, D., Haas-Givler, B. Kurtz, M., & Scott, C. I. (1993). Self-hugging as a diagnostic marker in Smith-Magenis Syndrome. American Journal of Human Genetics, 53, 431.
53. Finucane, B. M., Konar, D., Haas-Givler, B. Kurtz, M., & Scott, C. I. (1994). The spasmodic upper body squeeze: a characteristic behavior in Smith-Magenis Syndrome. Developmental Medicine and Child Neurology, 36, 70 - 83.

Cuadro 1.1 Los Síndromes Genéticos y sus Fenotipos de Comportamiento Reportados:

Síndrome de Cornelia de Lange:	Síndrome de Lesch-Nyhan:
<p>Prevalencia: 1 en 50.000 8.</p> <p>Anomalía genética: cromosoma 3, ubicación desconocida 9, 10.</p> <p>Características físicas: bajo peso al nacer, crecimiento tardío, labios finos inclinados hacia abajo, pestañas largas, cejas abundantes y anomalías en las extremidades 11, 12.</p> <p>Fenotipo de comportamiento: discapacidad intelectual, comunicación pobre, auto daño, agresión, hiperactividad, comportamiento compulsivo, comportamiento estereotipado y comportamiento tipo autista 13, 14, 15, 16.</p>	<p>Prevalencia: 1 en 380.000 28.</p> <p>Anomalía genética: cromosoma X, ubicación q 26-27, hombres únicamente 29.</p> <p>Características físicas: desarrollo motor tardío, hipotonía, problemas de la alimentación, peso y altura bajos, microcefalia, convulsiones, infecciones urinarias 30.</p> <p>Fenotipo de comportamiento: discapacidad intelectual, retraso motor, coreoatetosis, parálisis cerebral, comportamiento auto agresivo compulsivo y agresión física. 31, 32.</p>
Síndrome de Angelman:	Síndrome de Rett:
<p>Prevalencia: 1 en 12-25.000 17, 18.</p> <p>Anomalía genética: cromosoma 15, ubicación q11-q13 19.</p> <p>Características físicas: bajo peso al nacer, movimientos bruscos, cara larga, mandíbula prominente, boca ancha, dientes muy separados, lengua prominente y ojos hundidos 20.</p> <p>Fenotipo de comportamiento: discapacidades intelectuales severas, conducta feliz, llevada de objetos a la boca, problemas del sueño, problemas de la alimentación, hiperactividad, inatención y sacudida de manos 21, 22, 23, 24.</p>	<p>Prevalencia: 1 en 10- 15.000 33.</p> <p>Anomalía genética: cromosoma X, ubicación q 28, mujeres únicamente 34.</p> <p>Características físicas: disfunción respiratoria, anomalías en el electrocardiograma, crecimiento retardado, convulsiones, escoliosis, desaceleración en el crecimiento de la cabeza y pérdida de la expresión facial 35, 36.</p> <p>Fenotipo de comportamiento: desarrollo normal seguido por un deterioro de las habilidades y discapacidad intelectual severa, comportamiento tipo autista, movimientos repetitivos de la mano y ansiedad 37, 38, 39.</p>
Síndrome de Cri du Chat:	Síndrome de Prader-Willi
<p>Prevalencia: 1 en 50.000 20.</p> <p>Anomalía genética: cromosoma 5, ubicación 5p1524.</p> <p>Características físicas: llanto suave, cara redonda con pliegues del epicanto, inclinación hacia abajo de las fisuras palpebrales, orejas bajas malformadas y crecimiento tardío 26.</p> <p>Fenotipo de comportamiento: discapacidades intelectuales severas, retraso motor y del lenguaje, hiperactividad, hipersensibilidad a estímulos sensoriales, comportamiento auto agresivo y obsesivo 26, 27, 28.</p>	<p>Prevalencia: 1 en 60.000 40.</p> <p>Anomalía genética: expresión deficiente de los genes impresos paternos expresados en 15q11-13, región mínima de supresión entre loci D15S13 y D15S10 41.</p> <p>Características físicas: baja estatura con manos y pies chicos y escoliosis. Las características faciales incluyen ojos almendrados, labio superior fino, boca triangular y nariz estrecha 42.</p> <p>Fenotipo de comportamiento: discapacidad intelectual poca a moderada, ataques de hiperfagia y comportamiento obsesivo compulsivo 42, 43, 44.</p>

CAPÍTULO 2: SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE

2.1: Introducción

El Síndrome de Cornelia de Lange es nombrado por un pediatra Holandés que describió al síndrome en 1933. El desorden es también nombrado como el Síndrome de Brachmann de Lange por un doctor alemán que describió al síndrome anteriormente en 1916.

Cuadro 2.1: Cornelia de Lange, Profesor de Pediatría. Cornelia de Lange era una Profesora de Pediatría que se especializó en el campo de la micropatología del cerebro. En 1933 Cornelia de Lange describió a dos chicas con el síndrome. Aunque estas chicas no tenían relación de parentesco, sus similitudes faciales llevó al equipo de enfermeros y a Cornelia de Lange a confundirlas como la misma persona. En 1941 luego de describir a un tercer paciente con el mismo desorden, de Lange presentó un informe del síndrome a una reunión de la Sociedad Neurológica de Ámsterdam. Nombró al síndrome “*typus degenerativus Amstelodamensis*”. Desde entonces el síndrome ha llevado su nombre, pero también se lo puede referir como el Síndrome de Brachmann de Lange, en referencia a Brachmann, doctor alemán famoso por haber hecho la primera descripción del síndrome en 1916.

Hasta el presente la causa del Síndrome de Cornelia de Lange es desconocida. Se cree que es producida por una anomalía genética en el brazo largo del cromosoma 3 aunque, por ahora, la investigación de la locación específica de la anomalía del gen ha sido inconclusa. 1,2,3. Se cree, sin embargo, que la anomalía es probablemente una mutación nueva y no hereditaria y consecuentemente el síndrome no tiende a seguir ocurriendo en las familias 1. Sin un marcador genético, el diagnóstico del Síndrome de Cornelia de Lange se basa en el reconocimiento de las características asociadas con el síndrome 4.

Se cree que un número de características físicas, médicas y psicológicas son asociadas con el Síndrome de Cornelia de Lange. En este capítulo, trataremos de proveer una visión global de los temas principales focalizándonos en aquellas características que puedan ser relevantes al auto daño. Para información más detallada, visite la página web del Síndrome de Cornelia de Lange.

2.2 Características médicas y físicas del Síndrome de Cornelia de Lange relevantes en la auto agresión.

Las características físicas del Síndrome de Cornelia de Lange han sido descritas por un número de investigadores y clínicos. 4,5,6,7,8,9. Las características más prominentes incluyen:

- ❖ Bajo peso al nacer.
- ❖ Crecimiento tardío.
- ❖ Características faciales distintivas (filtro prominente, o sea la distancia entre la nariz y el labio superior; labios finos con comisuras hacia abajo, pestañas largas, cejas abundantes y unidas).
- ❖ Crecimiento capilar excesivo
- ❖ Manos pequeñas y pies con dígitos cortos.
- ❖ Severas anormalidades de las extremidades (se presentan en un 25-30%)

Muchos problemas médicos y de salud también están asociados con el Síndrome de Cornelia de Lange. El cuadro 2.2 muestra cuán común son estos problemas en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange en comparación con otros chicos y adultos con discapacidades intelectuales de la misma edad y con el mismo grado de discapacidad intelectual.

Cuadro 2.2 Problemas de Salud en el Síndrome de Cornelia de Lange:

Problemas oculares:	68%
Comparación:	38%
Problemas auditivos:	75%
Comparación:	50%
Problemas dentales:	76%
Comparación:	51%
Paladar leporino:	19%
Comparación:	5%
Problemas gastrointestinales:	73%
Comparación:	32%
Problemas del intestino:	28%
Comparación:	30%
Problemas del corazón:	40%
Comparación:	22%
Problemas genitales:	30%
Comparación:	4%
Hernia:	38%
Comparación:	2%
Anormalidades de las extremidades:	47%
Comparación:	19%
Epilepsia:	38%
Comparación:	40%
Problemas pulmonares:	38%
Comparación:	36%
Problemas del hígado:	5%

Comparación: 5%
Diabetes: 2%
Comparación: 0%
Problemas de la piel: 55%
Comparación: 40%

El gráfico muestra los problemas comunes de salud vistos en el Síndrome de Cornelia de Lange en comparación de otros individuos de parecida edad con el mismo grado de discapacidad intelectual. Problemas oculares, auditivos, dentales, gastrointestinales y de piel son significativamente los más comunes reportados en individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange.

Con el propósito de entender el comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange, este capítulo presentará detalladamente a esas características físicas y problemas de salud o médicos que pueden ser asociados con el incomodo o dolor. Esto se debe porque varios de estos problemas son potencialmente relevantes en el comportamiento auto agresivo. Estos son descriptos debajo junto con una indicación de porqué pueden ser asociados con la auto agresión.

Problemas oculares 6, 10: los principales problemas oculares asociados al Síndrome de Cornelia de Lange incluyen la ausencia o reducción de lágrimas, el bloqueo del conducto lagrimal y anomalías potenciales del ojo que causan visión deteriorada. Muchas personas que tienen malestar de incapacidades intelectuales, la irritación o dolor ocular pueden llevar a que el individuo se presione, pinche con los dedos o refriegue los ojos. Además, si la visión es deteriorada por el daño al ojo pero el tracto óptico (las fibras nerviosas que llevan señales desde el ojo) está intacto y el lóbulo occipital (esta es la parte del cerebro que recibe e interpreta las señales desde el ojo) funciona normalmente, esto puede llevar a que la persona se presione o se pinche los ojos con los dedos. La razón de esto es que si la luz no puede estimular los nervios que se encuentran detrás de los ojos entonces la estimulación física de esos nervios por presión o pinchazo produce destellos y patrones de luz. A la falta de cualquier otro estímulo esto puede ser gratificante y hace que el comportamiento se produzca de nuevo en el futuro. (ver capítulo 5) Otra razón para presionar o pinchar los ojos con los dedos es que esto hace cambiar temporariamente la forma de los ojos y consecuentemente, el foco se mejora.

Problemas auditivos 5, 6, 10: el problema más común en el Síndrome de Cornelia de Lange es

la otitis media crónica (infección del oído medio).

Aproximadamente el 50% de los (dolores de cabeza/ataques) que son comúnmente vistos en muchos chicos por debajo de los cinco años que no tienen discapacidades intelectuales son asociados con este problema. 31. No hay razón para pensar que chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange deben responder diferentemente a esta dolorosa condición que chicos sin discapacidades intelectuales.

Problemas óseos y articulares 5, 12: aunque ha habido una limitada búsqueda sobre los problemas óseos y articulares en el Síndrome de Cornelia de Lange, se ha informado la presencia de escoliosis (curvatura de la columna vertebral), dificultades en el andar y movimientos restringidos en ciertas articulaciones como lo son los codos. Anormalidades en la cadera ocurren aproximadamente en el 5-10% de los chicos y adultos con el síndrome. Algunos padres también informaron que sus hijos generalmente se “sacan” de lugar las caderas, rodillas y otras articulaciones. No obstante la investigación en esto no ha sido llevada a cabo y por el momento estos informes son anecdóticos. No es claro que sensación se produce con este comportamiento pero se piensa que quizás podría ayudar a aliviar dolor o incomodidad en las articulaciones.

Desórdenes gastrointestinales 5, 6: los problemas gastrointestinales son los más comúnmente reportados en el Síndrome de Cornelia de Lange. Investigaciones demuestran que el 71% de los chicos con el síndrome tienen problemas de alimentación que reflejan estos problemas.

Hay dos desórdenes principales que son comunes en chicos y adultos que tienen el Síndrome de Cornelia de Lange. El primero es el reflujo gastroesofágico. Esto es causado porque el músculo del esfínter en la parte superior del estómago no se cierra lo suficientemente como para evitar que los contenidos del estómago vuelvan al esófago. Los contenidos del estómago son ácidos los cuales causan sensaciones dolorosas de quemazón en el pecho y garganta cuando ocurre el reflujo. El segundo problema es la malrotación del intestino. Esta es una condición seria y que pone en riesgo la vida, por ello se requiere atención inmediata.

Sinusitis 12: la sinusitis ha sido un problema común reportado por individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange. Es causada por una inflamación de los senos nasales provocando dolor y malestar en el individuo. Los problemas de los senos nasales pueden estar

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

asociados a un puente nasal presionado que es característico en individuos con este síndrome.

Dientes 5, 11: hay dos problemas dentales médicos que podrían estar relacionados con el comportamiento auto agresivo. El primero es el apiñamiento de los dientes. Esto puede producir malestar a medida que los dientes aparecen. El segundo problema es la fina capa de esmalte de los dientes. Esto significa que las caries son más propensas a ocurrir y que hay una mayor sensibilidad al tacto y a la temperatura en los dientes. Esto es relevante dado que el constante contacto del reflujo gastroesofágico del estómago con la fina capa de esmalte de los dientes puede acelerar el desarrollo de las caries. Además de estos dos problemas específicos que son relacionados con el Síndrome de Cornelia de Lange, se debe aclarar que en el momento de la erupción de los dientes se tendrá algún malestar físico como cualquier otro chico.

Neuropatía sensorial periférica 32: el Dr. Tonie Kline ha sugerido que hay evidencia de que chicos y adultos con el síndrome de Cornelia de Lange podrían tener neuropatía sensorial periférica. Esto significa que el sistema nervioso periférico, aquella parte del sistema nervioso fuera del cerebro y la médula espinal que es asociada con el dolor y las sensaciones, entre otras cosas, podría no mandarle señales correctas al cerebro. Dado que en muchos chicos y adultos las extremidades superiores no se desarrollan correctamente, no debe sorprender si el sistema nervioso periférico en los brazos tampoco se ha desarrollado normalmente. Incluso si las manos y brazos están bien formados es posible que todavía esté presente una neuropatía sensorial periférica. El desorden puede tener dos efectos importantes relevantes a la auto agresión. Primero, el dolor puede no ser experimentado en forma "normal". Estímulos dolorosos pueden no ser experimentados como dolorosos. Segundo, las personas pueden experimentar sensaciones inusuales en sus manos y brazos. Estas sensaciones son descritas por algunas personas como alfileres y agujas (disestesia) o como una sensación moderada de quemazón.

2.3 Factores psicológicos relevantes en la auto agresión

Como se ha discutido en el capítulo 1, un número de características cognitivas y del comportamiento, o sea un fenotipo de comportamiento, puede ser asociado con el Síndrome de Cornelia de Lange. Para lograr entender el comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange, es importante considerar las características cognitivas y del

comportamiento que podrían estar relacionadas al síndrome. Las características específicas del fenotipo de comportamiento, incluyendo aquellas que son relevantes en la auto agresión, son descritas aquí junto con una breve indicación de porqué podrían ser importantes de considerar en relación a la auto agresión.

El capítulo 5 provee un conocimiento más profundo de porqué y cómo estas características podrían ser asociadas con el comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange.

Discapacidad intelectual. Uno de los factores psicológicos principales relevantes en el comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange es el grado asociado de discapacidad intelectual. Investigaciones han indicado que personas con el Síndrome de Cornelia de Lange tienen una discapacidad intelectual moderada a profunda comparado con la mayoría de las personas que tienen discapacidades severas 5,7,13,14,15,16,17. En nuestro proyecto de investigación hallamos que el 45.6% de la gente con el Síndrome de Cornelia de Lange tenía un grado profundo de discapacidad intelectual y el 30.43% tenía un grado severo de discapacidad intelectual usando una medida estandarizada de comportamiento adaptativo (ver cuadro 2.3). La presencia del auto daño es relacionada a la discapacidad intelectual y las investigaciones han sugerido que los individuos con un mayor grado de discapacidad son más propensos a cometer auto agresiones 18, 19. (ver Capítulo 3)

Cuadro 2.3: La tabla a continuación muestra el porcentaje de individuos en cada categoría de los grados de discapacidades intelectuales en nuestro estudio de 54 personas con el Síndrome de Cornelia de Lange. Note que la mayoría de los individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange tienen discapacidades intelectuales profundas o severas.

Porcentaje de individuos en cada categoría según el grado de discapacidad intelectual			
	Profunda	Severa	
	Moderada	Suave	Border Line
CdLS	45.65		30.43
	15.22	8.70	0.0

Comunicación. Investigaciones anteriores indican que chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange tienen déficit de comunicación con el 30-85% alrededor de individuos que no muestran habilidades verbales de comunicación 15, 16, 18, 20, 21, 22, 23. Se piensa que el principal problema relacionado a la comunicación es un déficit en la comunicación expresiva (ver Cuadro 2.4).

Aunque chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange pueden tener dificultades con la comunicación expresiva, la investigación ha demostrado que individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange usan un número de estrategias no verbales para comunicarse incluyendo, por ejemplo, el acercamiento, el contacto físico y el alejamiento de la mano de otra persona 22. Si bien este problema de comunicación expresiva pobre no es único en el Síndrome de Cornelia de Lange (es visto también en los síndromes de Cri du Chat y Angelman por ejemplo) tiene una relevancia particular en cuanto al comportamiento auto agresivo (ver Capítulos 3 y 5).

Cuadro 2.4 Comportamiento adaptativo en el Síndrome de Cornelia de Lange.

*= Esto indica la presencia de una importante diferencia entre el grupo con el Síndrome de Cornelia de Lange y el grupo de comparación. El gráfico muestra que individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange tienen un déficit particular en la comunicación expresiva (la habilidad para expresar información a otros) comparado a otros individuos con discapacidades intelectuales. El gráfico también indica que individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange tienen significativamente una mejor comunicación receptiva (la habilidad para entender la información proporcionada por otros) que este grupo de comparación.

El auto daño y la agresión. Como se mencionó en el Capítulo 1, el comportamiento auto agresivo se cree asociado con el Síndrome de Cornelia de Lange 14, 20, 22, 24, 25, 26, 27, 28. Inicialmente fue reportado que el auto daño era una característica relevante del síndrome. Sin embargo, nuestra investigación ha demostrado que la asociación no es tan fuerte como se pensó en un principio. Esto es discutido con más detalle en el capítulo 4.

Además del comportamiento auto agresivo, chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange pueden mostrar otros problemas del comportamiento incluyendo agresión física y verbal hacia los demás y la destrucción del entorno (ver Cuadro 2.5). Sorprendentemente, mientras que no hay una diferencia significativa entre el porcentaje de chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange que muestren comportamiento auto agresivo o destrucción del entorno, los chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange muestran significativamente menos agresión que chicos y adultos con el mismo grado de discapacidad intelectual.

Cuadro 2.5 Prevalencia del comportamiento auto agresivo y otros comportamientos en el Síndrome de Cornelia de Lange.

El gráfico muestra que mientras los individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange muestran altas tasas de comportamiento auto agresivo, otros comportamientos como la agresión física y la destrucción de los objetos son también comunes. Sin embargo, es importante advertir que chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange muestran significativamente menos agresión física que otros con discapacidades intelectuales.

Comportamiento compulsivo. Nuestra investigación reciente demuestra que chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange manifiestan significativamente un mayor comportamiento compulsivo que otros chicos y adultos con el mismo grado de discapacidad intelectual (ver Cuadro 2.6). Esto es potencialmente importante y relevante en el comportamiento auto agresivo porque se ha sugerido que los comportamientos compulsivos están relacionados con la auto agresión severa difícil de controlar para la persona 33. Estudios han sugerido que el auto daño en las personas con el Síndrome de Cornelia de Lange tiene una cualidad compulsiva y es asociado con el comportamiento compulsivo 23, 27, 28. (Esto es discutido en detalle en el Capítulo 5).

Cuadro 2.6 El comportamiento compulsivo en el Síndrome de Cornelia de Lange.

Los comportamientos compulsivos han sido definidos como “comportamientos repetitivos e intencionales que parecen seguir ciertas reglas”. Según algunos investigadores, tanto como el 87.5% de los individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange muestran por lo menos una forma de comportamiento compulsivo 23. El gráfico de arriba demuestra que individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange manifiestan significativamente más comportamientos compulsivos que el grupo de comparación. En concreto, chequear, ordenar y arreglarse están entre los comportamientos compulsivos más comunes en individuos con el síndrome.

Hiperactividad. En el pasado se sugirió que la hiperactividad era una característica del Síndrome de Cornelia de Lange 20, 29. En nuestra investigación reciente no pudimos encontrar evidencia de que la hiperactividad es más común en el Síndrome de Cornelia de Lange que en chicos y adultos con el mismo grado de discapacidad intelectual. Esto no significa que no ocurra, sólo que no es más

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome de Cornelia de Lange

común de lo que nosotros podríamos esperar de casualidad.

Autismo. El autismo y el comportamiento tipo autista también se ha reportado de estar asociado con el Síndrome de Cornelia de Lange 20, 25. Sin embargo, en nuestra encuesta de gente con el Síndrome de Cornelia de Lange hallamos diferentes resultados de autismo dependiendo de la medida que usamos. Una medida (Escala Gilliam de Valoración del Autismo) no mostró diferencia entre los dos grupos mientras que una segunda medida (Escala de Valoración del Autismo en la Niñez) mostró una diferencia estadística significativa entre los dos grupos con autismo siendo más común en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange (ver Cuadro 2.7). Es importante aclarar este tema ya que el autismo ha sido identificado como un marcador de riesgo para el desarrollo del comportamiento auto agresivo 30 (ver Capítulo 3).

Hasta el presente no está claro si el autismo está asociado con el Síndrome de Cornelia de Lange por lo que se necesita investigar aún más. Aún si la hiperactividad y el autismo no estén asociados con el Síndrome de Cornelia de Lange, esto no significa necesariamente que no puedan ocurrir, sólo significa que no es más factible de ocurrir en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange que en gente con el mismo grado de discapacidad intelectual.

Cuadro 2.7 Autismo en el Síndrome de Cornelia de Lange.

Existen tres déficit centrales que están siendo usados actualmente para diagnosticar la presencia de autismo:

1. Deterioro en la interacción social recíproca.
2. Deterioro en la comunicación verbal y no verbal.
3. Presencia de comportamientos restrictivos y repetitivos.

El diagnóstico del autismo sólo será realizado si todos estos tres impedimentos están presentes.

Los dos instrumentos que miden la presencia de estos tres impedimentos son la Escala Gilliam de Valoración del Autismo y la Escala de Valoración del Autismo en la Niñez.

Gráfico 1. Presencia de autismo según la Escala Gilliam de Valoración del Autismo.

De acuerdo a este gráfico, los individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange no muestran niveles elevados de dificultades en la comunicación, socialización y la presencia de comportamiento repetitivo en comparación a otros individuos con discapacidades intelectuales. Según esta escala, los “niveles de autismo” no son diferentes entre los dos grupos.

Gráfico 2. Presencia de autismo según la Escala de Valoración del Autismo en la Niñez.

A diferencia del gráfico 1, este gráfico indica que los individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange muestran un incremento significativo en la ocurrencia de autismo severo comparado a otros individuos con discapacidades intelectuales.

Se necesita más investigación para establecer una relación entre el autismo y el Síndrome de Cornelia de Lange.

Comportamiento estereotipado. Finalmente es necesario destacar la presencia de comportamientos estereotipados dado que hay algunas proposiciones que aseguran que existe una conexión entre estos tipos de comportamientos y el comportamiento auto agresivo. Los comportamientos estereotipados se pueden definir como movimientos corporales o uso de objetos repetitivos aparentemente sin finalidad alguna, por ejemplo el balanceo corporal o el giro de objetos. Ha habido poca investigación sobre los comportamientos estereotipados en el Síndrome de Cornelia de Lange, sin embargo, estudios realizados sugieren que entre el 57%-78% de los individuos con el síndrome muestran comportamiento estereotipado. 22, 24, 25. Esto no se cree significativamente diferente de otros individuos con discapacidades intelectuales y las formas más comunes de este comportamiento en el Síndrome de Cornelia de Lange reportados en estudios previos incluyen el balanceo corporal, posicionamiento corporal inusual y el giro de objetos 22, 25. En nuestro reciente estudio observacional de chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange, hallamos significativamente que más individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange mostraron poses manuales rígidas claras en forma de J o C que individuos con el mismo grado de discapacidad intelectual pero sin el Síndrome de Cornelia de Lange.

2.4 Resumen

Mientras que en muchas formas los chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange no difieren de otros individuos con o sin discapacidades intelectuales, hay algunas formas en la que ellos son significativamente diferentes. Las diferencias más importantes en relación a la auto agresión son probablemente los temas médicos que pueden ser asociados con irritación, malestar y dolor, y los temas psicológicos como los son el grado de discapacidad asociado con el Síndrome de Cornelia de Lange, la presencia de

comportamientos compulsivos, la posible asociación con el autismo y las características más específicas como lo son la comunicación expresiva pobre y la presencia de la postura manual.

Referencias

1. Ireland, M., English, C., Cross, I., Houlsby, W. T., & Burn, J. (1991). A de novo translocation t(3;17)(q26.3;q23.1) in a child with Cornelia de Lange Syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 28, 639-640.
2. Ireland, M., English, C., Cross, I., Lindsay, S., & Strachan, T. (1995). Partial trisomy-3q and the mild Cornelia-de-Lange-Syndrome phenotype. *Journal of Medical Genetics*, 32, 837-838.
3. Krantz, I. D., Tonkin, E., Smith, M., Devoto, M., Bottani, A., Simpson, C., Hofreiter, M., Abraham, V., Jukofsky, L., Conti, B. P., Strachan, T., & Jackson, L. (2001). Exclusion of linkage to the CDL1 gene region on chromosome 3q26.3 in some familial cases of Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 15, 120-129.
4. Ireland, M., Donnai, D., & Burn, J. (1993). Brachmann-deLange Syndrome - delineation of the clinical phenotype. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 959-964.
5. Hawley, P. P., Jackson, L. G., & Kurnit, D. M. (1985). 64 patients with Brachmann-de-Lange Syndrome - a survey. *American Journal of Medical Genetics*, 20, 453-459.
6. Jackson, L., Kline, A. D., Barr, M. A., & Koch, S. (1993). De Lange-Syndrome - a clinical review of 310 individuals. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 940-946.
7. Kline, A. D., Stanley, C., Belevich, J., Brodsky, K., Barr, M., & Jackson, L. G. (1993). Developmental data on individuals with the Brachmann-delange Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 1053-1058.
8. Kousseff, B. G., Thomsonmeares, J., Newkirk, P., & Root, A. W. (1993). Physical growth in Brachmann-delange Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 1050-1052.
9. Ptacek, L., Opitz, J., Smith, D., Gerritsen, T., & Waisman, H. (1963). The Cornelia de Lange Syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 63, 1000-1019.
10. Kousseff, B. G., Newkirk, P., & Root, A. W. (1994). Brachmann-delange-Syndrome - 1994 update. *Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine*, 148, 749-755.
11. Jervis, G., & Stimson, C. (1963). De Lange Syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 63, 634-644.
12. Evidence from clinical interviews with parents and carers of people with Cornelia de Lange Syndrome.
13. Beck, B. (1987). Psycho-social assessment of 36 de Lange patients. *Journal of Mental Deficiency Research*, 31, 251-257.
14. Clericuzio, C. L. (1993). Mild mental retardation with classic somatic phenotype in the Brachmann de Lange Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 992-994.
15. McIntire, M., & Eisen, J. (1965). The Cornelia de Lange Syndrome - A case report with mild mental retardation. *American Journal of Mental Deficiency*, 70, 438-442.
16. Moeschler, J. B., & Graham, J. M. (1993). Mild Brachmann-de Lange Syndrome - phenotypic and developmental characteristics of mildly affected individuals. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 969-976.
17. Rojahn, J. (1984). The self-injurious behavior in institutionalized, severely / profoundly retarded adults: Prevalence and staff agreement. *Journal of Behavioral Assessment*, 6, 13-27.
18. Schroeder, S. R., Schroeder, C. S., Smith, B., & Dalldorf, J. (1978). Prevalence of self-injurious behaviors in a large scale facility for the retarded: a three year follow-up study. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, 8, 261-269.
19. Stefanatos, G. A., & Musikoff, H. (1994). Specific

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

- neurocognitive deficits in Cornelia de Lange Syndrome. *Developmental and Behavioral Pediatrics*, 15, 39-42.
20. Berney, T. P., Ireland, M., & Burn, J. (1999). Behavioural phenotype of Cornelia de Lange Syndrome. *Archives of Disease in Childhood*, 81, 333-336.
21. Goodban, M. T. (1993). Survey of speech and language-skills with prognostic indicators in 116 patients with Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 1059-1063.
22. Sarimski, K. (1997). Communication, social-emotional development and parenting stress in Cornelia-de-Lange Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41, 70-75.
23. Sarimski, K. (2002). Analysis of intentional communication in severely handicapped children with Cornelia de Lange Syndrome. *Journal of Communication Disorders*, 35, 483-500.
24. Hyman, P., Oliver, C., & Hall, S. (2002). Self-injurious behavior, self-restraint, and compulsive behaviors in Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 107, 146-154.
25. Johnson, H., Ekman, P., Friesen, W., Nyhan, W., & Shear, C. (1976). A behavioral phenotype in the de Lange Syndrome. *Pediatric Research*, 10, 843-850.
26. Singh, N., & Pulman, R. (1979). Self-injury in the de Lange Syndrome. *Journal of Mental Deficiency Research*, 23, 79.
27. Shear, C., Nyhan, W., Kirman, B., & Stern, J. (1971). Self-mutilative behavior as a feature of the de Lange Syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 78, 506-508.
28. Bryson, Y., Sakati, N., Nyhan, W., & Fish, C. (1971). Self-mutilative behavior in the Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal of Mental Deficiency*, 76, 319-324.
29. Greenberg, A. & Coleman, M. (1973). Depressed whole blood serotonin levels associated with behavioural abnormalities in the de Lange Syndrome. *Pediatrics*, 52, 720-724.
30. Ando, H. & Yoshimura, I. (1978). Prevalence of maladaptive behavior in retarded children as a function of IQ and age. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 6, 345-349.
31. De Lissovoy, V. (1963). Head banging in early childhood: A suggested cause. *Journal of Genetic Psychology*, 102, 109-114.
32. Kline, A. D., Krantz, I., Goldstein, A., Koo, B., & Jackson, L. G. (2001). Cornelia de Lange Syndrome: Evidence for a sensory neuropathy. *American Journal of Human Genetics*, 69, 567.
33. King, B. (1993). Self-injury by people with mental retardation: A compulsive behavior hypothesis. *American Journal on Mental Retardation*, 98, 93-112.

CAPÍTULO 3: EL COMPORTAMIENTO AUTO AGRESIVO EN PERSONAS CON DISCAPACIDADES INTELECTUALES.

¿Qué es el comportamiento auto agresivo?

El comportamiento auto agresivo puede ser visto en muchos y diferentes países y en chicos y adultos. La gente que es depresiva puede intentar suicidarse y una muy poca cantidad de personas que experimentan psicosis pueden dañarse a sí mismas en respuesta a alucinaciones auditivas. La auto agresión es también vista en instituciones penales (ver Cuadro 3.1) y los cortes delicados con vidrio y cuchillas es mostrado algunas veces por mujeres jóvenes en asociación con el desorden extremo de personalidad. El comportamiento auto agresivo en personas con discapacidades intelectuales tiende a ser diferente que el que es mostrado por esta población. Éstos tienden a ser más crueles en términos del acto en sí (por ejemplo el morderse a sí mismos o el golpearse la cabeza) normalmente no incluye el uso de objetos y no es un intento de suicidio.

Cuadro 3.1 La auto agresión en instituciones penales

Anne Applebaum en su libro *Gulag: A history* (Campo de Concentración: Una Historia) 40 describe la práctica de *samorub* (auto mutilación) en los conocidos campos de concentración Soviéticos.

“Algunos de los métodos eran crueles. Los criminales en particular eran famosos por cortarse simplemente sus tres dedos medios con un hacha, así no podían cortar más árboles o cargar carretillas en las minas. Otros se cortaban un pie, o una mano o se frotaban ácido en los ojos. Otros, aún no pudiendo trabajar, se envolvían un pedazo de tela húmeda alrededor de un pie: a la tarde regresaban con congelación de tercer grado.”

En la literatura de investigación se han usado un número de diferentes términos para describir estos comportamientos en gente con discapacidades intelectuales incluyendo la auto mutilación, la autoplexy, el auto agravio y el auto abuso. Se prefiere el término comportamiento auto agresivo porque puede incluir comportamientos que no necesariamente resultan en mutilación, por ejemplo los cachetazos en la cara, y es más específico que términos como el auto agravio o el auto abuso. Inevitablemente existe el debate sobre qué incluye el comportamiento auto agresivo por lo que se han desarrollado algunas definiciones. Quizás la más útil es la proporcionada por Tate y Baroff 3: “El comportamiento auto agresivo no alude a los intentos por destruir, ni sugiere agresión; simplemente significa un comportamiento que produce daño físico al propio cuerpo del individuo... Los tipos comunes de comportamiento auto agresivo son los violentos golpes de cabeza, los cachetazos en la cara, los puñetazos en la cara y cabeza y el rasguño y la mordida del propio cuerpo”. No obstante, aun si esta definición se aplicase para excluir comportamientos menos severos, es claro que algunos comportamientos que deberían estar incluidos, como los cachetazos en la cara que lleva a que ésta se ponga colorada pero que no implica necesariamente daño de tejido, están excluidos. Sin embargo, la definición tiene el beneficio de incluir comportamientos más suaves que no son realmente agresivos.

Otros términos que están asociados con el comportamiento auto agresivo tienden a referirse a los diferentes aspectos del comportamiento. El término “comportamiento desafiante” ha reemplazado a “problema del comportamiento” y “desorden del comportamiento” y nos trae a la memoria que estos comportamientos son un desafío al servicio de los operadores. El comportamiento auto agresivo es considerado como una forma de comportamiento desafiante junto con otros comportamientos como la agresión y el destroz del entorno, por ejemplo. Otro término, el comportamiento estereotipado generalmente se refiere a comportamientos repetitivos sin propósito que no tienen un objetivo inmediato, como ser el balanceo, la agitación de manos y los giros. Generalmente estos son diferentes del comportamiento auto agresivo porque no resultan en daño.

Finalmente, el término comportamiento compulsivo se utiliza para describir comportamientos que parecen ser, hasta cierto punto, fuera de control del individuo y el individuo parece impulsado a mostrar los comportamientos. La razón para mencionar

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

estos dos tipos de comportamiento es que el comportamiento auto agresivo es referido algunas veces como comportamiento estereotipado o compulsivo. Esto puede significar que el auto daño es repetitivo, sin sentido y sin objetivo o que el auto daño parece estar fuera del control del individuo y la persona parece impulsada a mostrar el comportamiento. (El comportamiento compulsivo auto agresivo es discutido en el Capítulo 5). Se debe advertir que estos términos son usados frecuentemente sin cuidado y se recomienda ser prudente acerca de las deducciones sobre las causas del comportamiento auto agresivo desde su uso.

¿Qué tan común es el comportamiento auto agresivo?

Dentro de la población de gente con discapacidades intelectuales la prevalencia del comportamiento auto agresivo varía dependiendo de cómo fue realizado el estudio. La diferencia en las definiciones que fueron usadas, el período de tiempo en el cual el comportamiento ocurre para ser registrado, si la información fue recolectada por cuestionario o por observación y la población seleccionada, todo influirá en la valoración final. (Cuando se tienen en cuenta los estudios más amplios los estudios son únicamente incluidos si tienen una definición, un período de tiempo y una metodología similar e incluyen personas con discapacidades intelectuales dada un área geográfica (en vez de sólo aquellos en hospitales por ejemplo) entonces la prevalencia del comportamiento auto agresivo se estima en 4-10% 4.) Sin embargo, está muy claro que la prevalencia del comportamiento auto agresivo está relacionado a características individuales y hemos comenzado a pensar a éstas como marcadores del comportamiento auto agresivo.

Cuadro 3.2. Formas del comportamiento auto agresivo

Hay muchas topografías del comportamiento auto agresivo y un individuo puede mostrar varias y diferentes topografías. El gráfico de arriba muestra las topografías del comportamiento auto agresivo visto en tres estudios de prevalencia de grupos de gente con discapacidades intelectuales.

Formas del comportamiento auto agresivo

El comportamiento auto agresivo en personas con discapacidades intelectuales puede tomar una variedad de formas. Las más comunes son el arañar o el pinchar, el morder o el golpear la

cabeza (ver Cuadro 3.2) y hay una enorme variabilidad en la severidad del comportamiento auto agresivo. Los comportamientos pueden ser muy suaves y el acto puede no incurrir daño inmediato por ejemplo, una cachetada suave, o muy severos como el golpe de la cabeza contra la esquina de la mesa que puede causar un daño importante. La frecuencia en la que el comportamiento ocurre es extremadamente variable, desde algunos pequeños incidentes en un mes a comportamientos que pueden ocurrir muchas veces en una hora (ver Cuadro 3.3). Además, el esquema temporal de comportamiento auto agresivo puede variar. Algunos comportamientos auto agresivos ocurren en estallidos moderados, o sea que un ataque de golpes en la cabeza puede ser limitado a 10 o 20 golpes en un día, todos ocurriendo dentro del espacio de un minuto o dos. En otros casos, el comportamiento puede ocurrir a un nivel bajo a lo largo de todo el día, cada pocos minutos.

Otra forma en la que puede variar el patrón es que el comportamiento auto agresivo pueda ser problemático por semanas o meses y luego desaparecer u ocurrir en un nivel mucho más leve por un período similar. Este patrón se puede repetir por un período de tiempo. Mientras la importancia de estos patrones diferentes es hasta el presente confusa, es posible especular sobre lo que nos dicen sobre las razones del comportamiento auto agresivo, esto es visto con más detalle en el Capítulo 6.

Cuadro 3.3: ¿Qué tan común es el comportamiento auto agresivo?

Oliver y otros (1987) 18 llevó a cabo una encuesta (total de la población) del comportamiento auto agresivo en individuos con discapacidad intelectual en una región saludable de Gran Bretaña. Seiscientos dieciséis adultos y chicos habían cometido auto agresión causando daños de tejido en los cuatro meses anteriores. 596 de estas personas fueron monitoreadas y la frecuencia del comportamiento auto agresivo grabada en este grupo es mostrada en el gráfico de arriba.

3.4: Señaladores de riesgo del comportamiento auto agresivo.

El marcador de riesgo más importante del comportamiento auto agresivo es el grado de discapacidad intelectual y este hallazgo ha sido replicado en numerosos estudios. Ahora queda claro que a mayor grado de discapacidad intelectual, mayor prevalencia del comportamiento auto agresivo (ver Cuadro 3.4). Hemos llevado a cabo un análisis reciente de

todos los estudios de prevalencia y este indica que la probabilidad de mostrar comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con discapacidad intelectual severa o profunda es cuatro veces mayor que para aquellos que tienen discapacidad intelectual moderada o suave 5. Otro marcador de riesgo importante es la presencia de un síndrome genético. Los chicos y adultos que tienen el Síndrome de Lesch-Nyhan casi siempre muestran comportamiento auto agresivo, generalmente muerden sus dedos y labios 6. Esta relación uno a uno entre el síndrome genético y el comportamiento auto agresivo no se haya en ningún otro síndrome genético. Sin embargo, es claro que la prevalencia del comportamiento auto agresivo es mucho mayor que de por casualidad en los Síndromes de Prader-Willi 7, Cri du Chat 8 y Smith-Magenis 9, por ejemplo (ver Cuadro 3.5). Para algunos de estos síndromes es claro que el factor de riesgo podría ser la discapacidad severa o profunda que contribuye a una mayor prevalencia, por ejemplo el Síndrome de Cri du Chat. No obstante, para otros el factor de riesgo no está presente por lo cual se debe buscar otra explicación alternativa, por ejemplo los Síndromes de Prader-Willi y Lesch-Nyhan. Hasta qué punto existe una asociación entre el comportamiento auto agresivo y el Síndrome de Cornelia de Lange ha sido sujeto de debate. Nuestra investigación reciente se ha focalizado en esta pregunta y esto está discutido con más detalle en el Capítulo 4.

Cuadro3.4: ¿Cómo está influenciado el predominio del comportamiento auto agresivo por la discapacidad intelectual?

Varios estudios han examinado el efecto del grado de discapacidad del aprendizaje sobre el predominio del comportamiento auto agresivo. Los estudios resumidos en la tabla muestran que la prevalencia del auto daño aumenta a medida que el grado de discapacidad del aprendizaje se vuelve más severa.

Hay evidencia de que el autismo está asociado con el comportamiento auto agresivo 10. Sin embargo, algunos de los criterios para diagnosticar el autismo incluyen la presencia del comportamiento auto agresivo. Por lo tanto no está claro si el diagnóstico del autismo ha sido dado porque un individuo muestre comportamiento auto agresivo o porque hay una asociación verdadera entre el autismo y la auto agresión. El autismo está caracterizado por la tan llamada “Tríada de Discapacidades”, discapacidades de socialización, comunicación e imaginación acompañado por la presencia de comportamiento repetitivo y restrictivo 11 (ver Cuadro 2.7). La importancia potencial de una

asociación entre el autismo y el comportamiento auto agresivo puede yacer en la alteración neurotransmisora que se supone que ocurre en el autismo o en las discapacidades intelectuales comúnmente asociadas. Además, se ha discutido que los individuos que tienen autismo pueden mostrar comportamientos repetitivos porque hay una alteración de la función ejecutiva 12 y por ende, un control limitado del comienzo y terminación de los comportamientos (ver Cuadro 3.6). Esto es propuesto como una explicación para los comportamientos repetitivos que son observados en el autismo como por ejemplo los comportamientos estereotipados, compulsivos y ritualísticos, y para algunas personas, el comportamiento auto agresivo. La asociación entre el autismo y el comportamiento auto agresivo podría tener otra importancia ya que aquellos comportamientos estereotipados, que son comunes en el autismo, podrían preceder al desarrollo del comportamiento auto agresivo (ver Capítulo 5) 13.

Cuadro 3.6: ¿Qué es la función ejecutiva?

Las funciones ejecutivas son procesos mentales que nos ayudan a controlar nuestro comportamiento. Existen muchas características de las funciones ejecutivas, por ejemplo el planeamiento, la retención de una representación mental en la memoria a corto plazo, y el poder de retener una respuesta inapropiada. Esta última característica ha llevado a algunos autores a vincular los problemas de las funciones y disfunciones ejecutivas con el Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) ya que los individuos con TDAH encuentran difícil de inhibir las respuestas actuales y tienen dificultad para mantener la atención. También se ha propuesto recientemente que la disfunción ejecutiva podría jugar un rol en algunos de los déficits del funcionamiento visto en chicos y adultos con autismo. Esto podría explicar en parte los comportamientos repetitivos e inflexibles mostrados por muchos individuos con autismo.

Cuadro3.7: La prevalencia del comportamiento auto agresivo a través de la expectativa de vida.

Kebbon y Windahl (1986) 47 y Oliver y otros (1987) 18 informaron sobre la prevalencia de los comportamientos auto agresivos a través de varios grupos de edad. Como se puede ver arriba, el comportamiento auto agresivo aumenta firmemente con la edad hasta la adolescencia (Oliver y otros) y luego decrece en la adultez (Kebbon y Windahl).

Se ha discutido que un déficit de comunicación expresiva es un marcador de riesgo del comportamiento auto agresivo 14. Más específicamente, se ha sugerido que si la comunicación expresiva es significativamente más pobre que la receptiva entonces el riesgo se incrementa. Sin embargo, es extremadamente difícil de desenredar una comunicación expresiva pobre del grado de discapacidad intelectual porque mucha gente con discapacidades intelectuales profundas o severas tienen problemas significativos en la comunicación expresiva. Consecuentemente, mucha investigación en esta área es desconcertante. No obstante, la pobre comunicación expresiva podría colaborar en el desarrollo del comportamiento auto agresivo y la razón de esto es discutida en el Capítulo 5.

Hay limitada evidencia de que la discapacidad intelectual y la sensorial son factores de riesgo para el comportamiento auto agresivo 15, 16. Sin embargo, los estudios que han informado esta asociación no han sido nunca realmente replicados y, parecido al factor de riesgo de la comunicación expresiva, casi siempre hay coincidencias con el grado de discapacidad intelectual. No obstante, pareciera que hubiese una asociación entre la discapacidad de la visión y el comportamiento auto agresivo dirigido hacia el ojo 17. Esto está discutido más profundamente en el Capítulo 5.

El último marcador de riesgo es la edad. En base a nuestra investigación e investigaciones similares en Europa y los Estados Unidos, es claro que el predominio del comportamiento auto agresivo aumenta con la edad hasta la mitad de los 20 (ver Cuadro 3.7) 18. Parece que el desarrollo del comportamiento auto agresivo ocurre ante todo entre las edades aproximadas de siete y la mitad de la adolescencia. Sin embargo, esta conclusión depende de estudios que han definido al comportamiento auto agresivo por el daño de tejido resultante. Es posible, y hay investigaciones para validar esto, que el comportamiento auto agresivo ocurre a una edad muy temprana 19 pero no es reconocido como auto agresión porque no hay daño de tejido debido a que los chicos son muy pequeños para producirse daño.

Además de estas características individuales hay algunos comportamientos que parecen ser asociados con el comportamiento auto agresivo. Hay evidencia que los comportamientos estereotipados y compulsivos y los desórdenes del movimiento son mucho más comunes cuando se presenta la auto agresión 20, 21. Hasta el presente la importancia de esto es confusa. Quizás el comportamiento estereotipado pueda desarrollarse en comportamiento auto agresivo a través del

tiempo (ver Capítulo 5) o que la presencia de estos tipos de comportamientos y desórdenes del movimiento indiquen un problema fundamental con los movimientos de control 22 (se piensa que esto está ubicado en los ganglios basales, ver Cuadro 3.8) y esto es asociado con el comportamiento auto agresivo.

En combinación estos marcadores de riesgo nos ayudan a identificar a chicos que puedan tener un mayor riesgo de desarrollar comportamiento auto agresivo. Podríamos sostener que chicos con un mayor grado de discapacidad intelectual, con comunicación expresiva pobre y con comportamientos estereotipados o compulsivos están en un mayor riesgo de desarrollar comportamiento auto agresivo. Además, algunos síndromes denotan un mayor riesgo para el desarrollo del comportamiento auto agresivo y para estos síndromes estos otros marcadores de riesgo podrían ser menos relevantes. No hay razón para pensar hasta el presente que estos factores de riesgo no son relevantes al comportamiento auto agresivo en chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange, consecuentemente chicos que tienen estos factores de riesgo pueden ser considerados con un mayor riesgo de desarrollar comportamiento auto agresivo.

Visión general de las causas del comportamiento auto agresivo

Las teorías de las causas del comportamiento auto agresivo pueden ser divididas en dos grandes áreas. Las teorías biológicas enfatizan los factores neurológicos fundamentales y médicos como influyentes en el desarrollo del comportamiento auto agresivo. En cambio, las teorías psicológicas consideran al entorno importante, particularmente con respecto al desarrollo del comportamiento auto agresivo. Mientras estas teorías tienden a ser claramente separadas en la literatura de investigación no hay evidencia de que son mutuamente exclusivas y, en síndromes genéticos como el de Cornelia de Lange, la interacción entre los aspectos de las teorías podría ayudar a un mejor entendimiento del comportamiento auto agresivo 23, 24.

Cuadro 3.8: Los ganglios basales y el comportamiento auto agresivo.

El término ganglios basales se refiere a un grupo de estructuras del cerebro incluyendo el estriato y el cerebro. Históricamente la investigación acerca de esta área del cerebro ha sido limitada a examinar su rol en los desórdenes del movimiento como por ejemplo el mal de Parkinson y el Síndrome de Tourette. En ambos, el mal de Parkinson y el Síndrome de

Tourette, el control del movimiento está desordenado. Sin embargo, el gran predominio del comportamiento auto agresivo en individuos con el Síndrome de Tourette y la asociación del comportamiento auto agresivo con otros movimientos repetitivos o desórdenes del movimiento sugiere que podría haber un trayecto común en el cerebro que incluye los ganglios basales. El daño a los ganglios basales durante el desarrollo podría conducir a estereotipos motores, comportamientos auto agresivos o desórdenes del movimiento. Esta teoría está sostenida por los niveles elevados de comportamiento auto agresivo en individuos con discapacidades intelectuales y desórdenes genéticos específicos que afectan tempranamente al desarrollo del cerebro.

3.5.1 Disfunción neurotransmisora o neuromoduladora

Los neurotransmisores proveen un vínculo químico entre las extremidades de los nervios individuales que forman nuestro cerebro y el resto de nuestro sistema nervioso. Diferentes neurotransmisores tienden a ser asociados con diferentes funciones y tres neurotransmisores han sido implicados como relevantes en el comportamiento auto agresivo sobre la base de investigaciones animales, intervenciones farmacológicas y, más recientemente, resonancias magnéticas (ver Cuadro 3.9).

Dopamina. La dopamina está claramente implicada en el movimiento y el efecto de la disfunción de la dopamina es más claramente vista en el Mal de Parkinson. Hay evidencia de que la disfunción dopaminérgica está relacionada con el comportamiento auto agresivo y con comportamientos estereotipados 25. Sin embargo, hasta el presente la medicación que trata la disfunción dopaminérgica no ha sido fiablemente demostrada que influye el comportamiento auto agresivo 26.

Serotonina. La disfunción de la serotonina está implicada en la depresión y los comportamientos compulsivos y hay evidencia de que el uso de agentes serotoninérgicos, especialmente los inhibidores de reabsorción de la serotonina selectiva, influyen el comportamiento auto agresivo, interesantemente por disminución y aumento del comportamiento. Semejante a la historia de la dopamina no hay hasta el presente evidencia fiable de que el uso de agentes serotoninérgicos puedan influenciar el comportamiento auto agresivo.

Endorfinas. Las endorfinas son los calmantes naturales del cuerpo y son parecidas a la morfina en su estructura química, son despedidas cuando hay gran estrés y dolor (ver Cuadro 3.10). Se ha sugerido que en personas que muestran comportamiento auto agresivo la producción de endorfinas podría ser alterada causando dos cosas. Primero se ha sugerido que estos individuos generan muy mucha endorfina y por consiguiente no experimentan dolor cuando se auto dañan 27. Segundo, se ha sugerido que la gente se podría volver adicta a sus propias endorfinas y por ende se auto dañan para conseguir un efecto eufórico (similar al que causa el uso del opio) y para evitar las consecuencias negativas del retraimiento de sus propias endorfinas. La evidencia para estas dos teorías es débil y tiende a fiar en la observación de que proporcionando medicación que bloquee efectivamente las endorfinas puede llevar a una reducción del comportamiento auto agresivo en algunas personas (ver Cuadro 3.11). Sin embargo, se puede argumentar que esta medicación trabaja simplemente para aumentar el dolor que se experimenta cuando ocurre el auto daño y consecuentemente el comportamiento disminuye (esto está relacionado con la idea de eficiencia en la respuesta, ver Capítulo 7). Esta explicación no requiere necesariamente que haya una disfunción en la producción de endorfinas.

Cuadro 3.9: Investigación biológica sobre el comportamiento auto agresivo.

Estudios animales: durante muchos años los científicos han tratado de desarrollar un modelo animal del comportamiento auto agresivo para tratar de entender el comportamiento y evaluar los tratamientos para ello. Se ha descubierto que al inyectar ratas con ciertos químicos, como las anfetaminas, pueden provocar comportamiento auto agresivo.

Intervención farmacológica: si es verdadera la teoría de que (al menos en algunos individuos) el comportamiento auto agresivo es causado por una alteración de los neurotransmisores, entonces un tratamiento con drogas sería la solución más apropiada. Se han realizado muchos estudios usando diferentes drogas para tratar el comportamiento auto agresivo pero los resultados no han sido decisivos aún.

Imágenes por resonancia magnética: los scanners IRM proveen imágenes del cerebro de alta resolución (parecido a los rayos X). Los científicos han usado recientemente estas técnicas para mirar los cerebros de los individuos con el Síndrome de Lesch-Nyhan para ver si hay diferencias anatómicas o

funcionales que podrían indicar las causas del comportamiento. Se ha descubierto recientemente que ciertas partes del cerebro en individuos con el Síndrome de Lesch-Nyhan (casi todos los que tienen este síndrome muestran comportamiento auto agresivo) son considerablemente más chicas que en individuos que no tienen el Síndrome de Lesch-Nyhan.

Cuadro 3.10: ¿Qué son las endorfinas?

Las endorfinas son neuromoduladores hallados en el cerebro que tienen la propiedad de aliviar el dolor semejante a la morfina. Las endorfinas interactúan con las neuronas receptoras de opiata para reducir la intensidad del dolor. Las endorfinas son generalmente halladas en gran cantidad en los individuos afectados con desórdenes del dolor crónicos. El efecto de las endorfinas parece ser el responsable de los tan llamados “corredores veloces”, la pérdida temporaria del dolor cuando ocurren daños severos y los efectos analgésicos que ofrece la acupuntura y las modificaciones quiroprácticas de la columna. Además de comportarse como reguladoras del dolor, se piensa que las endorfinas también están conectadas a procesos psicológicos incluyendo los sentimientos eufóricos, la modulación del deseo y la emisión de hormonas sexuales.

3.5.2 Condiciones médicas

Hay evidencia de que las condiciones médicas como la otitis media 28 (infecciones del oído medio), infecciones de la piel 29 y la irritación pueden llevar al comportamiento auto agresivo en chicos y adultos que tienen discapacidades intelectuales (ver Cuadro 3.12). Más recientemente se ha sugerido que la gente que tiene reflujo gastrointestinal también muestra comportamiento auto agresivo 30. La importancia de esta investigación para el Síndrome de Cornelia de Lange es clara dados los problemas de salud que describimos en el Capítulo 2 y los que serán discutidos en los Capítulos 5, 6 y 7.

3.5.3 Factores psicológicos

Las teorías psicológicas acerca de la causa del comportamiento auto agresivo en personas con discapacidades intelectuales han dominado la literatura de investigación y son sostenidas por una gran variedad de estudios investigativos empíricos 31, 24. La perspectiva dominante dentro de las teorías psicológicas es la de la teoría del aprendizaje operante la cual propone que el comportamiento auto agresivo es un comportamiento aprendido que ocurre porque es recompensado (o reforzado) ya sea por las

consecuencias sensoriales o sociales 32. La evidencia de esta perspectiva es muy sólida y ha sido desarrollada en un período de más de cuarenta años. Sin embargo, la primera cuestión es hasta qué punto esta perspectiva es aplicable a todas las personas y en todos los tiempos a aquellas que muestran comportamiento auto agresivo. Por cierto, hay muy buena evidencia de que cuando los procedimientos de evaluación muestran que un comportamiento es aprendido y está ocurriendo por refuerzo, entonces las intervenciones pueden ser muy efectivas 33. Dada esta fuerte base de evidencia, en este libro nos centraremos en este enfoque psicológico.

Para el propósito de entender el comportamiento auto agresivo y el proceso de evaluación es útil dividir la teoría del aprendizaje operante en dos componentes y considerar el rol del refuerzo sensorial y el refuerzo social separadamente.

Cuadro 3.11: Casos de estudio de pruebas de drogas en el comportamiento auto agresivo.

La naltrexona y la naloxona son antagonistas opiáceos que trabajan bloqueando la absorción de opioides endógenos o endorfinas. Se ha sugerido que en vez de refuerzos medioambientales, como ser la atención, el comportamiento auto agresivo en algunos individuos es reforzado por la “alta” producción cuando los opioides endógenos son liberados luego de ocurrir el comportamiento auto agresivo. Los antagonistas opioides como la naloxona y la naltrexona bloquean esta liberación de endorfinas y por lo tanto el individuo no experimenta esta “suba”. Muchos estudios han tratado de demostrar la eficacia de estas drogas en cuanto reducen el comportamiento auto agresivo pero, como se destaca en los estudios siguientes, los resultados han sido incoherentes.

Estudio

Sandman y otros (1983) 48

Droga evaluada
Naloxona

Resultados

Supresión sustancial del comportamiento auto agresivo pero mientras la droga está activa en el sistema.

Estudio

Beckwith y otros (1986) 49

Droga evaluada
Naloxona- varias dosis

Resultados

Ningún efecto sobre la tasa del comportamiento auto agresivo, a pesar de la dosis dada.

Estudio
Luiselli y otros (1989) 50

Droga evaluada
Naltrexona

Resultados
Ningún efecto sobre las múltiples formas de comportamiento auto agresivo.

Estudio
Symons y Thompson (1998) 51

Droga evaluada
Naltrexona sola y con FCT (entrenamiento funcional de la comunicación)

Resultados
La naltrexona sola produjo una reducción del 50% del comportamiento auto agresivo.

Un estudio sobre el tratamiento con naloxona (Richardson y Zaleski, 1983 52) informó un incremento en el comportamiento auto agresivo durante la administración de la droga que luego disminuyó cuando la medicación fue discontinuada. Este incremento se explicó en cuanto a una extinción del estallido. La extinción ocurre cuando un reforzador de un comportamiento (por ejemplo la atención) es quitado (por ejemplo se ignora el comportamiento en cambio). Es común para una extinción del estallido (un posterior, generalmente dramático incremento en el comportamiento meta) que ocurra mientras el individuo se esfuerza para hallar el refuerzo (ver Cuadro 7.13). La posterior disminución en el comportamiento auto agresivo cuando se suspendió la administración de la droga podría ser explicada por la “re-activación” del reforzador.

3.5.3.1 Refuerzo sensorial

La base del argumento del refuerzo sensorial es que el comportamiento auto agresivo ocurre porque las consecuencias sensoriales o perceptuales inmediatas del comportamiento son placenteras ya sea por la presentación de una sensación positiva o por la remoción de una sensación desagradable 34. La evidencia para esta parte de la teoría operante deriva de dos fuentes. Primero, cuando se proveen formas alternativas de estimulación 35, y particularmente cuando la forma de estimulación es similar a aquella relacionada al comportamiento auto agresivo, entonces el comportamiento tiende a disminuir, por lo

menos temporariamente. Segundo, cuando se bloquea la estimulación del comportamiento auto agresivo, llamado extinción sensorial 36, la auto agresión tiende a cesar. Esta teoría se ha utilizado también para entender los comportamientos estereotipados.

3.5.3.2 Refuerzo social

A partir de los últimos años de la década del 60, la evidencia ha crecido en torno a que el comportamiento auto agresivo puede ocurrir porque lleva a la obtención de un refuerzo social (recompensa) por parte de la gente que interactúa con la persona que muestra el comportamiento. En la última década ha habido un mejor entendimiento de cómo se desarrolla este proceso y por qué ocurre 24. En general hay dos maneras por las cuales el proceso opera. Primero, el comportamiento auto agresivo puede ocurrir porque lleva a la presentación de un contacto social positivo o cosas más tangibles como ser la comida, bebida o la presentación de actividades. Segundo, el comportamiento auto agresivo puede ocurrir porque lleva a que un contacto social desagradable o agresivo sea quitado 38. La forma de este contacto social desagradable es generalmente la presentación de tareas o demandas que el individuo no quiere realizar o lo encuentra muy difícil o sin recompensa. Entender este proceso de refuerzo social es crítico para una intervención efectiva, por lo tanto hemos asignado mucho de este espacio sobre la evaluación psicológica y la intervención a esta área.

Es importante entender que las teorías descriptas que han sido desarrolladas no se aplican necesariamente a todos los individuos en todo momento. Por lo tanto, nosotros enfatizamos la importancia de los procedimientos de evaluación para descubrir qué causas podrían ser aplicables a un cierto individuo en cierto momento para guiar el proceso de intervención. Sin embargo, es igualmente importante reconocer que más de una causa podría influir en un individuo y también puede ser que las causas cambien a través del tiempo.

Cuadro 3.12: El comportamiento auto agresivo asociado con las condiciones médicas.

Los comportamientos auto agresivos tales como los golpes con la cabeza son generalmente reportados en chicos desarrollándose normalmente (15-20%). De Lissovoy 28 examinó este comportamiento en una serie de papeles en los primeros años de la década del 60 y halló en su estudio que los chicos que solían dar golpes con la cabeza eran más propensos a

sufrir otitis media (infección del oído medio) que los chicos del grupo de comparación. Un ejemplo más reciente de esta asociación proviene de Colville y Mok (2003) 53 quienes describieron a dos chicos sin discapacidades intelectuales que empezaron a mostrar comportamiento auto agresivo mientras estaban en el hospital. Ambos chicos estaban con ventiladores en la sala de terapia intensiva y ambos comenzaron a mostrar mordeduras de labios. En ambos casos, el comportamiento fue extinguido debido al incremento de la entrada psicosocial y la reducción de la ansiedad.

Esto es particularmente cierto para el comportamiento auto agresivo socialmente reforzado. Para que esta teoría sea correcta el comportamiento tiene que ocurrir en primer lugar para que sea reforzado. Por lo tanto, es más probable que el comportamiento auto agresivo ocurra inicialmente en respuesta a una enfermedad menor o como una forma de comportamiento estereotipado que es reforzado por la estimulación sensorial y que luego viene a ser socialmente reforzado por aquellos que interactúan con la persona que muestra el comportamiento 39, 13. Nuestra investigación pasada nos ha dado cierta evidencia de que este es el caso en chicos con discapacidades intelectuales severas y no hay razón para pensar que esto no es aplicable a chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange.

Resumen

El comportamiento auto agresivo es asociado con un mayor grado de discapacidad intelectual y con ciertos síndromes genéticos específicos. La prevalencia de la auto agresión aumenta con la edad hasta la mitad de los 20 y las formas más comunes de auto agresión son morderse, pincharse con los dedos y golpearse. Las teorías de las causas de la auto agresión en todas las personas con discapacidades intelectuales pertenecen a dos tipos principales: biológicas y psicológicas. Las teorías biológicas tienden a focalizar en las posibles disfunciones neurotransmisoras y el rol que podrían jugar enfermedades menores, dolor y malestar. Las teorías psicológicas se focalizan en la estimulación sensorial que sigue de la auto agresión y las posibles respuestas gratificantes de los cuidadores. Estas teorías pueden ser aplicables a chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange que muestren comportamiento auto agresivo y serán exploradas con más detalle en los próximos capítulos.

Referencias

1. Tapper, C. M., Bland, R. C., & Danyluk, O. T. (1979). Self inflicted eye injurious and self inflicted blindness. *The Journal of Nervous and Mental Disease*, 167, 311-314.
2. Ross, R. R., & McKay, H. B. (1979). Self-mutilation. D.C. Health & Co.
3. Tate, B.G. and Baroff, G.S. (1966). Aversive control of self-injurious behaviour in a psychotic boy. *Behaviour Research and Therapy*, 4, 281-287.
4. Oliver, C. (1993) Self-injurious behaviour, from response to strategy. In C. Kiernan (Eds.). *Challenging behaviour of people with learning disabilities: Research to Practice? Implications of research on the challenging behaviour of people with learning disabilities.* (pp.135-188). Clevedon, Bristol: BILD publications.
5. McClintock, K., Hall, S., & Oliver, C. (in review) Risk markers associated with challenging behaviours in people with developmental disabilities: A meta-analytic study.
6. Christie, R., Bay, C., Kaufman, I.A., Bakay, B., Boreden, M. and Nyhan, W.L. (1982). Lesch Nyhan Disease: clinical experience with nineteen patients. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 24, 293-306.
7. Symons, F.J., Butler, M.G., Sanders, M.D., Feurer, I.D., & Thompson, T. (1999) Self-injurious behaviour and Prader-Willi Syndrome: Behavioural forms and body locations. *American Journal on Mental Retardation* 104, 260-269
8. Collins, M. S. R. & Cornish, K. (2002). A survey of the prevalence of stereotypy, self-injury and aggression in children and young adults with Cri du Chat Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 46, 133-140
9. Dykens, E.M., & Smith, A.C.M. (1998) Distinctiveness and correlates of maladaptive behaviour in children and adolescents with Smith-Magenis Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research* 42, 481-489
10. Bartak, L. and Rutter, M. (1976). Differences

- between mentally retarded and normally intelligent autistic children. *Journal of Autism and Child Schizophrenia*, 6, 109-120.
11. Frith, U. (1989). *Autism: explaining the enigma*. Oxford: Basil Blackwell.
12. Turner, M. (1999) Annotation: Repetitive behaviour in autism: A review of Psychological research. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 40, 839-849.
13. Gess, D. & Carr, E. (1991). Emergence and Maintenance of Stereotypy and Self-Injury. *American Journal on Mental Retardation*, 96, 299-319.
14. Carr, E.G. and Durand, V.M. The social-communicative basis of severe behaviour problems in children. In: Reiss, S. and Bootzin, R. (Eds.). *Theoretical Issues in Behavior Therapy*. New York: Academic Press.
15. Kiernan, C., & Kiernan, D. (1994) *Challenging behaviour in schools for pupils with severe learning difficulties*. *Mental Handicap Research* 7, 177-201
16. Williams, C.E. (1974). Self-injury in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 16, 88.
17. Jan, J. E., Good, W. V., Freeman, R. D., & Espezel, H. (1994). Eye-Poking. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 36, 321-325.
18. Oliver, C., Murphy, G. H., & Corbett, J. A. (1987). Self-Injurious Behaviour in People with Mental Handicap: A Total Population Study. *Journal of Mental Deficiency Research*, 31, 147-162.
19. Berkson, G., Tupa, M., & Sherman, L. (2001). Early Development of Stereotyped and Self-Injurious Behaviors: I. Incidence. *American Journal on Mental Retardation*, 160, 539-547.
20. Hyman, P., Oliver, C., & Hall, S. (2002). Self-Injurious Behavior, Self-Restraint, and Compulsive Behaviors in Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 107, 146-154.
21. Bodfish, J. W., Crawford, T. W., Powell, S. B., Parker, D. E., Golden, R. N., & Lewis, M. H. (1995). Compulsions in Adults with Mental Retardation: Prevalence, Phenomenology, and Comorbidity with Stereotypy and Self-Injury. *American Journal on Mental Retardation*, 100, 183-192.
22. Bodfish, J.W., & Lewis, M.H. (2002). Self-Injury and Comorbid Behaviors in Developmental, Neurological, Psychiatric, and Genetic Disorders. In S.R. Schroeder, M-L. Oster-Granite, & T. Thompson (Eds.), *Self-Injurious Behavior: Genebrain-behavior relationships* (pp. 23-40).
23. Oliver, C., & Head, D. (1991). Self-Injurious Behaviour: Functional Analysis and Interventions. In R.S.P. Jones & C. B. Eayrs (Eds.), *Challenging Behaviour and Intellectual Disability: A Psychological Perspective* (pp. 12-33).
24. Oliver, C. (1995). Annotation: Self-Injurious Behaviour in Children with Learning Disabilities: Recent Advances in Assessment and Intervention. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 30, 909-927.
25. Breese, G. R. (2002). Age-dependent reduction of brain dopamine: Relationship to self-injurious behaviour. In S.R. Schroeder, M-L. Oster-Granite, & T. Thompson (Eds.), *Self-Injurious Behavior: Genebrain-behavior relationships* (pp. 23-40).
26. Farber, J. M. (1987). Psychopharmacology of Self-Injurious Behavior in the Mentally Retarded. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 26, 296-302.
27. Sandman, C. A., Barron, J. L., Chiczy-DeMet, A., & DeMet, E. M. (1990). Plasma B-Endorphin levels in patients with self-injurious behavior and Stereotypy. *American Journal on Mental Retardation*, 95, 84-92.?
28. De Lissovoy, V. (1963). Head banging in early childhood: A suggested cause. *The Journal of Genetic Psychology*, 102, 109-114.
29. Carr, E.G. & McDowell, J.J. (1980). Social control of self-injurious behavior of organic etiology. *Behavior Therapy*, 11, 402-409.
30. Kennedy, C.H., & Thompson, T. (2000). Health conditions contributing to problem behavior

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

- among people with mental retardation and developmental disabilities. In M.L. Wehmeyer, & J.R. Patton (Eds.), *Mental Retardation in the 21st Century* (pp. 211-231). Austin, TX: Pro-Ed Inc.
31. Iwata, B.A., Pace, G.M., Dorsey, M.F., Zarcone, J.R., Vollmer, T.R., Smith, R.G., Rodgers, T.A., Lerman, D.C., Shore, B.A., Mazaleski, J.L., Goh, H., Cowdery, G.E., Kalsher, M.J., McCosh, K.C., & Willis, K. (1994). The functions of self-injurious behaviour: An experimental-epidemiological analysis. *Journal of Applied Behavior Analysis* 27, 215-240.
32. Carr, E.G. (1977). The motivation of self-injurious behaviour. A review of some hypotheses. *Psychological Bulletin* 84, 800-816
33. Emerson, E. (2001). *Challenging Behaviour: Analysis and intervention in people with severe intellectual disabilities*. Cambridge, University Press.
34. Lovaas, I.O., Newsom, C., & Hickman, C. (1987). Self-stimulatory behaviour and perceptual reinforcement. *Journal of Applied Behavior Analysis* 20, 45-68.
35. Horner, R.D. (1980). The effects of an environmental enrichment program on the behaviour of institutionalized profoundly retarded children. *Journal of Applied Behaviour Analysis*, 13, 473-491.
36. Rincover, A. and Devany, J. (1982). The application of sensory extinction procedures to self-injury. *Analysis and Intervention in Developmental Disabilities*, 2, 67-81.
37. Lovaas, O.I. and Simmons, J.Q. (1969). Manipulation of self-destruction in three retarded children. *Journal of Applied Behaviour Analysis*, 2, 143-157.
38. Carr, E.G., Newsom, C.D. and Binkoff, J.A. Stimulus control of self destructive behaviour in a psychotic child. *Journal of Abnormal Psychology*, 4, 139-153.
39. Hall, S., Oliver, C., & Murphy, G. H. (2001). Early Development of Self-Injurious Behaviour : An Empirical Study. *American Journal on Mental Retardation*, 106, 189-199.
40. Applebaum, A (2003). *Gulag: A history*. Allen Lane: London.
41. Griffin, J. C., Ricketts, R. W., Williams, D. E., Locke, B. J., Altmeyer, B. K., & Stark, M. T. (1987). A Community Survey of Self-Injurious-Behavior Among Developmentally Disabled-Children and Adolescents. *Hospital and Community Psychiatry*, 38, 959-963.
42. Rojahn, J. (1986). Self-Injurious and Stereotypic Behavior of Noninstitutionalized Mentally Retarded People: Prevalence and Classification. *American Journal on Mental Retardation*, 91, 268-276.
43. Ballinger, B. R. (1971). Minor Self-Injury. *British Journal of Psychiatry*, 118, 535-538.
44. Ross, R. T. (1972). Behavioral Correlates of Levels of Intelligence. *American Journal of Mental Deficiency*, 76, 545-549.
45. Jacobson, J. W. (1982). Problem Behavior and Psychiatric Impairment within a Developmentally Disabled Population 1: Behavior Frequency. *Applied Research in Mental Retardation*, 3, 121-139.
46. Maisto, C. R., Baumeister, A. A., & Maisto, A. A. (1978). An Analysis of Variables Related to Self-Injurious Behaviour Among Institutionalised Retarded Persons. *Journal of Mental Deficiency Research*, 22, 27-36.
47. Kebbon, L. & Windahl, S.-I. (1986). Self-Injurious Behaviour- Results of a Nation-Wide Survey among Mentally Retarded Persons in Sweden. In J.M.Berg & J. M. DeLong (Eds.), *Science & Service in Mental Retardation* (pp. 142-148).
48. Sandman, C.A., Datta, P.C., Barron, J., Hoehler, F.K., Williams, C., & Swanson, J.M. (1983). Naloxone attenuates self-abusive behavior in developmentally disabled clients. *Applied Research in Mental Retardation*, 4, 5-11.
49. Beckwith, B.E., Couk, D.I., & Schumacher, K. (1986). Failure of naloxone to reduce self-injurious

- behavior in two developmentally disabled females. *Applied Research in Mental Retardation*, 7, 183-188.
50. Luiselli, J.K., Beltia, J.A., & Bass, J. (1989). Clinical analysis of naltrexone in the treatment of self-injurious behavior. *Journal of the Multihandicapped Persons*, 2, 43-50.
51. Symons, F.J., Fox, N.D., & Thompson, T. (1998). Functional communication training and naltrexone treatment of self-injurious behavior: An experimental case report. *Journal of Applied Research and Intellectual Disabilities*, 3, 273-292.
52. Richardson, J.S., & Zaleski, W.A. (1983). Naloxone and self-mutilation. *Biological Psychiatry*, 18, 99-101.

CAPÍTULO 4: EL COMPORTAMIENTO AUTO AGRESIVO EN EL SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE

4.1 Introducción

A partir de los primeros informes del Dr. William Nyhan que reportaban que el comportamiento auto agresivo podría ser asociado con el Síndrome de Cornelia de Lange (Nyhan, 19721), el síndrome ha sido generalmente conocido como uno en el que la auto agresión ocurre frecuentemente y ha sido discutido a menudo que el comportamiento podría tener una causa biológica. Como resultado de estas afirmaciones dos tipos de estudios han tratado de ver si existe una asociación entre el Síndrome de Cornelia de Lange y el comportamiento auto agresivo.

Primero, ha habido estudios que informaron sobre relativamente pocas personas con el Síndrome de Cornelia de Lange. Muchos de estos estudios han observado a pacientes en lugares clínicos (ver Cuadro 4.1). Además, dentro de esta categoría de “estudios a escala menor” están los muchos casos reportados individuales que han sido publicados en revistas académicas específicas. Éstos han descrito simplemente a chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange y el comportamiento auto agresivo que mostraban. Hay dos problemas con este tipo de investigación a menor escala. Como muchos de estos estudios incluyen únicamente a individuos que han sido observados en ambientes clínicos, es posible que ellos hayan sido observados o analizados por los autores precisamente porque mostraban comportamiento auto agresivo. Esto tendría el efecto de elevar el predominio de las cifras de la auto agresión.

Segundo, con respecto a los informes de los casos individuales, es probable que haya surgido una imparcialidad debido a que los primeros informes de Nyhan asociaban el Síndrome de Cornelia de Lange al auto daño y por la intrigante naturaleza de la auto agresión que causó un gran interés académico. Como consecuencia, los investigadores han tratado de observar y describir a individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange que muestren auto agresión publicando informes que refuerzan esta asociación. Por lo tanto, la combinación de los primeros informes de Nyhan que asociaban el Síndrome de Cornelia de Lange con el comportamiento auto agresivo, junto con los estudios en ambientes clínicos y los estudios de casos individuales han dado la impresión de que el comportamiento auto agresivo es mostrado por números relativamente altos de personas con el Síndrome de Cornelia de Lange. Dadas las limitaciones de esta

investigación, es importante ver también los resultados del segundo tipo de estudio, encuestas a gran escala. Muchas encuestas extensivas han sido llevadas a cabo por lo general a través de la Fundación del Síndrome de Cornelia de Lange. Tales estudios son menos probables a ser imparciales porque tienden a incluir muchas y diferentes tipos de personas con el Síndrome de Cornelia de Lange como sea posible, sin tener en cuenta los comportamientos que muestren. Como resultado, este tipo de investigación es quizás el mejor indicador de la verdadera prevalencia del comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange. Sin embargo, el predominio de la auto agresión en estas encuestas a gran escala es, en realidad, similar a aquellas vistas en estudios menores, aproximadamente un 60%. Esta cifra del 60% nos muestra muy claramente que no hay una relación uno a uno entre el síndrome y el comportamiento auto agresivo (ver Cuadro 4.2).

4.2: Comparación entre el auto daño en el Síndrome de Cornelia de Lange y el auto daño en la discapacidad intelectual

Aunque la prevalencia del comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange es ciertamente mayor que en todas aquellas personas con discapacidades intelectuales (5-10%, ver Cuadro 3) esto no significa necesariamente todavía que el comportamiento auto agresivo es más común en el Síndrome de Cornelia de Lange que de lo que esperaríamos por casualidad. La razón de esto es que algunos de los marcadores de riesgo del comportamiento auto agresivo que son vistos en todas las personas con discapacidades intelectuales (ver Sección 3.4) podrían también ser evidentes o más comunes en aquellos individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange que muestran comportamiento auto agresivo. Pueden ser estos marcadores de riesgo, más que el síndrome por sí solo, que lleven a una mayor prevalencia del comportamiento auto agresivo.

Para determinar si el comportamiento auto agresivo es más común en el Síndrome de Cornelia de Lange de lo que se espera de por casualidad, llevamos a cabo un estudio en el cual comparamos 54 personas con el Síndrome de Cornelia de Lange con 46 personas sin el Síndrome. Tratamos de incluir en el estudio a tantas personas con el Síndrome de Cornelia de Lange como fue posible y de contactar a familias a través de un número de fuentes. Luego reclutamos a individuos sin el Síndrome de Cornelia de Lange y unimos los grupos según la edad, género, nivel de motricidad y el grado de discapacidad intelectual. Al hacer esto tratamos de asegurarnos que cualquier marcador de riesgo de la auto agresión fuese lo mismo

para ambos grupos. Visitamos participantes en sus ambientes diarios de cuidado y obtuvimos más información a través de cuestionarios y entrevistas con los padres, cuidadores y maestros. Preguntamos si el comportamiento auto agresivo había ocurrido en el mes anterior. El comportamiento auto agresivo fue definido como “comportamientos no accidentales que producen marcas temporales o enrojecimiento de la piel, o que causan moretones, sangrado u otros daños temporarios o permanentes en los tejidos”.

Cuando hicimos esto descubrimos que el 55.6% de aquellos con el Síndrome de Cornelia de Lange habían mostrado comportamiento auto agresivo, mientras que el 41.3% de aquellos en el grupo de comparación habían mostrado el comportamiento. Esto nos demuestra que en gente con el Síndrome de Cornelia de Lange el comportamiento auto agresivo era más probable de ocurrir que en aquellas personas de la misma edad, género y grado de discapacidad que no tenían el síndrome. Sin embargo, esto no necesariamente significa todavía que el comportamiento es asociado con el Síndrome de Cornelia de Lange. Podría ser que esta diferencia del 14.3% sea de por casualidad (ver Cuadro 4.3). De hecho, cuando llevamos a cabo pruebas estadísticas para examinar el significado de este hallazgo, encontramos que no había una diferencia importante entre los dos grupos. Esto significa que cuando verificamos los marcadores de riesgo, el comportamiento auto agresivo, hasta el punto de daño de tejido, no es más probable de ocurrir que en otras personas con el mismo grado de discapacidad intelectual, edad y género. Otros análisis también mostraron que tener un diagnóstico del Síndrome de Cornelia de Lange no predice la presencia de la auto agresión sobre los marcadores de riesgo y las características que son asociadas con la auto agresión. En otras palabras, si dos individuos son similares en edad, género, nivel de motricidad y grado de discapacidad del aprendizaje y tienen otras características similares de otro modo asociadas con la auto agresión, pero una tiene el Síndrome de Cornelia de Lange y la otra no, no habría razón para predecir que la persona con el Síndrome de Cornelia de Lange es más probable de mostrar comportamiento auto agresivo.

Cuadro 4.1: Estudios que informan acerca del comportamiento auto agresivo en individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange vistos en ambientes clínicos.

Autores	Resumen del estudio	Prevalencia de la auto agresión
Bryson y otros	Los autores encuestaron y	El 57.1% de los pacientes con el

(1971)2.	observaron todos los pacientes con el Síndrome de Cornelia de Lange en un gran hospital estatal (7) y luego observaron a aquellos en los cuales el auto daño era una característica significativa.	Síndrome de Cornelia de Lange en el hospital mostraron “auto mutilación”.
Greenberg & Coleman (1973)3.	Se investigó sobre los niveles de serotonina en 11 pacientes con el Síndrome de Cornelia de Lange. Además, los síntomas del comportamiento de los participantes fueron también observados.	El 27.2% mostraron auto agresión.
Jonson y otros (1976)4.	Los autores miraron muy de cerca al “fenotipo de comportamiento” de 7 participantes con el Síndrome de Cornelia de Lange usando observaciones grabadas en cintas de video.	El 57.1% mostraron alguna forma de comportamiento o auto agresivo.
Beck (1987)5.	Se llevó a cabo una evaluación psicológica en 36 pacientes con el Síndrome de Cornelia de Lange. La información fue recolectada de informantes y las dificultades del comportamiento fueron grabadas.	El 16.7% mostraron “problemas del comportamiento o a través de la auto mutilación”.

Cuadro 4.2: Estudios de encuesta del comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange.

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome de Cornelia de Lange

Autores	Resumen del estudio	Prevalencia de la auto agresión
Hawley y otros (1985)6.	64 familias que cuidan a personas con el Síndrome de Cornelia de Lange completaron un cuestionario. Se investigó el curso natural y los problemas en el Síndrome de Lange como así también el modo de heredarlo.	El 57% “manifestó problemas del control del comportamiento, incluyendo comportamiento auto agresivo”.
Gualtieri (1990)7.	131 cuidadores de personas con el Síndrome de Cornelia de Lange completaron un cuestionario acerca del comportamiento o en el Síndrome de Cornelia de Lange.	“88 participantes tenían problemas actuales con el comportamiento auto agresivo, 10 más habían tenido comportamiento auto agresivo en pasado, posible o raramente y 33 informaron no haber tenido nunca”. 74.8%
Sarimski (1997)8.	A través de una encuesta postal, se evaluó la comunicación, el desarrollo socio-emocional y el estrés de los padres en 27 familias que cuidaban a personas con el Síndrome de Cornelia de Lange.	El 40.7% de los individuos mostraron comportamientos agresivos.
Berney y otros (1999)9.	Se distribuyó un cuestionario postal a 49 cuidadores para investigar el fenotipo de comportamiento o en el Síndrome de Cornelia de Lange.	El 56% mostró “auto agresión ocasionalmente”.
Hyman y otros	86 cuidadores completaron un	El 62.8% mostró comportamiento

(2002)10	cuestionario postal para ver la asociación entre el auto control, el comportamiento o auto agresivo y los deseos en el Síndrome de Cornelia de Lange.	auto agresivo en el mes anterior.
----------	---	-----------------------------------

Cuadro 4.3: Niveles de casualidad en estadísticas.

En investigaciones científicas las pruebas estadísticas son llevadas a cabo para determinar si la casualidad puede explicar razonablemente las diferencias halladas entre los dos grupos. En otras palabras, un cálculo determina la probabilidad de que los resultados observados puedan ser obtenidos si no hubo una diferencia real entre los grupos. Los grupos son considerados significativamente diferentes uno del otro si la probabilidad de obtener la diferencia por casualidad sola no es mayor que un 5% (0.05). Sin embargo, cuando la probabilidad es de un 5% o mayor, la casualidad no puede ser tomada como una explicación de la diferencia.

Este hallazgo es quizás sorprendente teniendo en cuenta investigaciones pasadas y la asociación enunciada entre el síndrome y la auto agresión. Sin embargo, el estudio difiere de investigaciones pasadas en una manera importante. Nosotros comparamos la prevalencia del comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange con un grupo similar de personas con discapacidad intelectual, pero sin el síndrome. Es únicamente cuando hacemos esto que podemos ver que el auto daño en el Síndrome de Cornelia de Lange está más asociado a la discapacidad intelectual y a otros marcadores de riesgo del comportamiento que el síndrome de por sí. Sin embargo, aunque argumentemos que la auto agresión hasta el punto de daño de tejido no es más común en el Síndrome de Cornelia de Lange que en personas con un mismo grado de discapacidad intelectual, todavía es una preocupación que el 60% aproximadamente de personas con el Síndrome de Cornelia de Lange muestren comportamiento auto agresivo.

4.3: Formas y puntos del auto daño en el Síndrome de Cornelia de Lange

Para entender aún más el comportamiento auto agresivo que vemos en el Síndrome de Cornelia

de Lange visitamos y observamos a individuos con y sin el síndrome a lo largo de un día en sus lugares de cuidados diarios. Hemos podido examinar la severidad del comportamiento auto agresivo en los dos grupos y hemos observado los tipos de comportamiento auto agresivo que mostraban, junto con la parte del cuerpo a la cual se dirigía el comportamiento. Las comparaciones acerca de la severidad del auto daño y la frecuencia de la auto agresión no mostró diferencias entre los dos grupos. Tampoco hallamos diferencias entre los tipos de comportamiento auto agresivo mostrados por personas con y sin el Síndrome de Cornelia de Lange, excepto por las mordidas que eran significativamente mayores en el Síndrome de Cornelia de Lange (ver Cuadro 4.4). Además, no hubo diferencias entre los dos grupos en cuanto a la parte del cuerpo a la cual el comportamiento estaba dirigido, excepto que las personas con el Síndrome de Cornelia de Lange eran más probables de dañarse las manos que el grupo de comparación (ver Cuadro 4.5).

Cuadro 4.4: Tipos de comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange.

El gráfico siguiente indica la frecuencia de los diferentes tipos de auto daño que fueron observados en individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange y en individuos con discapacidad intelectual sin el síndrome. La única diferencia significativa entre estos dos grupos con respecto al tipo de auto agresión mostrado era que los individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange eran más probables de morderse que el grupo en comparación.

Así que mientras la prevalencia de la auto agresión no sea significativamente mayor en el Síndrome de Cornelia de Lange que en el grupo de comparación, está claro que es posible que los chicos y adultos que tienen el Síndrome de Cornelia de Lange se auto dañen mordiendo y el lugar del daño es más probable que sea en sus manos. La importancia de esto no está clara pero puede estar relacionada a la neuropatía sensorial periférica (ver Sección 2.3) discutido en el Capítulo 5.

4.4: Auto agresión, comportamientos compulsivos y el auto control en el Síndrome de Cornelia de Lange.

En un análisis de los estudios que hemos llevado a cabo hemos sido capaces de demostrar que en el Síndrome de Cornelia de Lange hay una asociación entre el comportamiento auto agresivo, la presencia de comportamientos compulsivos y el auto control (ver Cuadro 4.6).

Este hallazgo es de interés ya que podría indicar que para algunas personas con el Síndrome de Cornelia de Lange el comportamiento auto agresivo tiene una propiedad compulsiva (ver Capítulo 2) y por lo tanto el comportamiento está hasta cierto punto fuera del control del individuo. Bajo estas circunstancias la persona podría mostrar auto control o preferir dispositivos protectores para ayudar con el control de su comportamiento. En un segundo estudio que llevamos a cabo descubrimos que algunos comportamientos estaban asociados con el comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange y en el grupo de comparación. Estos comportamientos eran: comportamiento estereotipado, comportamiento compulsivo e hiperactividad. La presencia de estos tres tipos de comportamientos predice la presencia del comportamiento auto agresivo. Esto es importante porque podría indicar que hay un desorden motor o un problema con la inhibición del comportamiento que sostiene todos estos comportamientos en el Síndrome de Cornelia de Lange. Se ha especulado recientemente que el área del cerebro que podría ser la responsable de esta asociación y de estos desórdenes motores es la de los Ganglios Basales (ver Sección 3.4 y Cuadro 3.6).

Cuadro 4.6: La asociación entre el comportamiento auto agresivo, el comportamiento compulsivo y el auto control en el Síndrome de Cornelia de Lange.

Un estudio de Hyman y otros (2002) consideró la relación entre el comportamiento auto agresivo, el comportamiento compulsivo y el auto control en individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange. El estudio mostró que el 64.3% de los individuos que mostraron comportamiento auto agresivo también manifestaron auto control. Además, los individuos que mostraron comportamiento auto agresivo y auto control revelaron más comportamientos compulsivos comparados con aquellos sin estos comportamientos. Los hallazgos sugieren que hay algún tipo de relación entre la auto agresión, el auto control y los comportamientos compulsivos. La naturaleza precisa y la importancia de esta asociación todavía deben ser establecidas.

4.5: Resumen

El comportamiento auto agresivo es mostrado por aproximadamente el 60% de los individuos que tienen el Síndrome de Cornelia de Lange. Interesantemente, aunque esta sea una cifra elevada, las personas con el Síndrome de Cornelia de Lange no son necesariamente más probables de mostrar comportamiento auto

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

agresivo que personas con el mismo grado de discapacidad intelectual y otras características marcadoras de riesgo. Sin embargo, la auto agresión difiere en tres maneras potencialmente importantes. Primero, la auto agresión es más probable que sea dirigida hacia las manos. Segundo, el comportamiento auto agresivo es más probable de presentarse como mordeduras y tercero, hay cierta evidencia tangencial de que para algunas personas con el Síndrome de Cornelia de Lange el comportamiento parece necesitar de un control activo por medio del auto control.

Referencias

1. Nyhan, W. L. (1972). Behavioral phenotypes in organic genetic disease: Presidential address to the Society for Pediatric Research, May 1, 1971. *Pediatric Research*, 6, 1 - 9.
2. Bryson, Y., Sakati, N., Nyhan, W., & Fish, C. (1971). Self-mutilative behavior in the Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal of Mental Deficiency*, 76, 319-324.
3. Greenberg, A. & Coleman, M. (1973). Depressed whole blood serotonin levels associated with behavioural abnormalities in the de Lange Syndrome. *Pediatrics*, 52, 720-724.
4. Johnson, H., Ekman, P., Friesen, W., Nyhan, W., & Shear, C. (1976). A behavioral phenotype in the de Lange Syndrome. *Pediatric Research*, 10, 843-850.
5. Beck, B. (1987). Psycho-social assessment of 36 de Lange patients. *Journal of Mental Deficiency Research*, 31, 251-257.
6. Hawley P. P., Jackson, L. G., & Kurnit, D. M. (1985). 64 Patients with Brachmann de Lange Syndrome - A Survey. *American Journal of Medical Genetics*, 20, 453-459.
7. Gualtieri, C. T. (1990). *Neuropsychiatry and Behavioral Pharmacology*. New York: Springer-Verlag.
8. Sarimski, K. (1997). Communication, social-emotional development and parenting stress in Cornelia-de-Lange Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41, 70-75.
9. Berney, T. P., Ireland, M., & Burn, J. (1999). Behavioural phenotype of Cornelia de Lange Syndrome. *Archives of Disease in Childhood*, 81, 333-336.
10. Hyman, P., Oliver, C., & Hall, S. (2002). Self-injurious behaviour, self-restraint and compulsive behaviours in Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 107, 146-154.

CAPÍTULO 5: LAS CAUSAS DEL COMPORTAMIENTO AUTO AGRESIVO EN EL SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE

5.1: Introducción

Cuando se piensa acerca del comportamiento auto agresivo la palabra “causa” ya es de por sí problemática. Casi nunca hay una relación uno a uno entre lo que pensamos como una causa del comportamiento auto agresivo y el comportamiento por sí solo. Es mejor pensar los factores que hacen al comportamiento más o menos probable de ocurrir. También es importante de considerar que se toman en cuenta una variedad de factores cuando se piensa acerca del comportamiento auto agresivo en chicos y adultos que tienen el Síndrome de Cornelia de Lange y que no necesariamente la causa del comportamiento auto agresivo en un momento dado será la misma en otro momento. Hay clara evidencia de que las causas del comportamiento auto agresivo difieren entre las personas y que pueden cambiar a través del tiempo. Además, aunque la forma del comportamiento auto agresivo sea similar para dos personas (por ejemplo ambas pueden golpearse la cabeza) esto no necesariamente significa que sucede por la misma razón. En este capítulo consideraremos las posibles causas del comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange centrándonos primero en las causas internas y luego en las externas y por último consideraremos cómo estas causas podrían interactuar en un momento dado y a través del tiempo.

5.2: Causas internas

Es útil pensar que las causas internas de la auto agresión significan cosas que no podemos ver y que las externas son cosas en el entorno que parecen afectar el comportamiento. Hay dos tipos de causas internas que luego describiremos separadamente, el dolor y malestar y la estimulación sensorial.

5.2.1: Alivio del dolor y malestar

En el capítulo 3 se mencionó que en personas con discapacidades intelectuales, así como también en aquellas que no tienen una discapacidad, el comportamiento auto agresivo puede ocurrir en respuesta a condiciones médicas dolorosas y malestares. También se mencionó en el capítulo 2 que hay un número de condiciones médicas en el Síndrome de Cornelia de Lange que pueden ocasionar dolor y malestar. Aunque haya muy poca investigación acerca de la relación entre el dolor y malestar en el Síndrome de Cornelia de Lange y el

comportamiento auto agresivo, nuestra experiencia clínica nos lleva a creer que esto debería ser siempre considerado primero.

Es posible que los problemas dentales en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange, como por ejemplo el deterioro asociado con la fina capa de esmalte, el reflujo y el apiñamiento de los dientes, produzcan molestias. Esto podría provocar comportamiento auto agresivo ya que el individuo trata de aliviar el dolor y malestar golpeándose los dientes o el área cerca de la boca. Sabemos ciertamente que la estimulación física en la zona del dolor alivia el malestar por lo menos temporariamente (ver Cuadro 5.1)¹. Este mismo argumento se puede aplicar cuando un diente está saliendo y no debería sorprender si los chicos se golpean el área de la boca en esta etapa.

Igualmente infecciones del oído medio, senos nasales bloqueados o infecciones de los senos nasales pueden causar dolor y malestar y esto puede llevar a golpes o fricciones en el área de las orejas, mejillas superiores y puente de la nariz. Hay pocas dudas de que los chicos y adultos que sufren de reflujo como resultado de problemas gastrointestinales experimentan un malestar importante cuando ocurre el reflujo. Otra vez el malestar extremo y la sensación de quemazón en el pecho y garganta pueden llevar a arañazos, puñetazos o golpes en estas áreas y los chicos y adultos pueden presionar sus dedos o manos en la garganta para tratar de aliviar el dolor y malestar. Los comportamientos que indican que el reflujo está ocurriendo son los mencionados anteriormente y también el beber excesivamente, el eludir la comida, el acercamiento y alejamiento previos a la comida (sentarse y levantarse repetidamente en las comidas), el arqueamiento de la espalda (ver Cuadro 5.2) y las varias formas de comportamiento difícil en el período posterior a las comidas.

Los problemas oculares que experimentan chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange pueden provocar comportamiento auto agresivo temporario o de larga duración. Si los conductos lagrimales no funcionan correctamente y consecuentemente no se producen lágrimas, es probable que la superficie del ojo se seque e irrite llevando al chico a que se frote el ojo para tratar de aliviar esta desagradable sensación. Además, es importante saber que el constante frotamiento de los ojos puede provocar que las pestañas froten en contra de la superficie del ojo causando malestar. Esto es particularmente importante ya que los chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange suelen tener pestañas largas y abundantes.

Es importante de considerar en detalle el rol de la neuropatía sensorial periférica potencial. La sensación de dolor es aliviada por una

neuropatía sensorial periférica 2. Además, es posible que la neuropatía sensorial periférica produzca una sensación de hormigueo o de quemazón moderada en los brazos, manos y dedos 3. Si este es el caso, los individuos pueden responder a esta sensación arañándose, pellizcándose o mordiendo el área en la que ocurre el hormigueo. Si esto ocurre sin dolor, el comportamiento puede volverse más severo. Cabe mencionar que hay limitada evidencia para demostrar que la neuropatía sensorial periférica es evidente en personas con el Síndrome de Cornelia de Lange 4. Sin embargo, esta posibilidad todavía no puede ser descartada.

Cuadro 5.1: La experiencia del dolor

Se ha prestado poca atención a la experiencia del dolor en personas con discapacidad intelectual y que muestran auto agresión. Esto es curioso ya que es probable que sea la primera cosa que se investigaría en alguien que muestra auto agresión pero que no tiene una discapacidad intelectual o un desorden psicológico. Es claro que la experiencia del dolor no puede ser explicada simplemente diciendo que un nervio se despierta cuando hay un estímulo doloroso y el cerebro registra el dolor. Hay otros procesos involucrados. Cuando Ronald Melzack y Patric Wall describen sus teorías del dolor prestan atención a cómo puede ser bloqueado el dolor por medio de las endorfinas (los opiáceos naturales del cuerpo) o por estimulación física (el frotado o los arañazos) que hacen que el dolor bloquee a los nervios por despertar.

Cuadro 5.2: Arqueamiento de espalda en el Síndrome de Cornelia de Lange

En 1976 Johnson y sus colegas informaron que individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange son “no sociales ya sea con miembros de la familia o con extraños”²⁴. Informaron que chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange tenían una respuesta inusual pero característica al ser sostenidos por otras personas. Los individuos fueron descritos como que arqueaban sus espaldas y cuerpos en contra de la persona que los sostenía. Esto fue interpretado como repulsión al contacto físico por el individuo, lo cual ha llevado a los autores a pensar que a los individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange no les gusta ningún tipo de contacto social. Nosotros ahora pensamos que este arqueamiento característico de espalda es una forma de aliviar el dolor y el malestar relacionado al reflujo gastrointestinal, que es una característica del síndrome, más que una forma de escapar al contacto social.

5.2.2: Refuerzo sensorial

Hay evidencia de que el comportamiento auto agresivo ocurre porque se produce una sensación placentera que la persona encuentra gratificante y, consecuentemente, el individuo mostrará el comportamiento en el futuro 5. El ejemplo más claro de esto es la presión sobre los ojos que ocurre comúnmente cuando hay daño en el ojo el cual hace que las varillas y conos en la parte trasera del ojo no respondan a la luz (ver Cuadro 5.3). Bajo estas condiciones la presión física de los ojos causará que las varillas y conos se enciendan y que el individuo “vea” destellos y patrones de luz. Por lo tanto, no es sorprendente que cuando alguien descubre esta forma de producirse una sensación, la reproducirá por largos períodos de tiempo, especialmente cuando el ojo no produce ninguna otra forma de estimulación.

Hay por supuesto otras maneras en la que la sensación que surge de formas moderadas de comportamiento auto agresivo pueda ser gratificante. Este efecto puede ser aumentado cuando hay poco dolor asociado con el comportamiento. Los cachetazos moderados en la cara pueden producir una sensación de hormigueo y los golpes y la presión en las orejas puede resultar en ruidos “agradables”.

Es también útil pensar al alivio del dolor y malestar como un proceso de refuerzo sensorial. En este caso la recompensa no es la presencia de algo positivo luego del comportamiento sino la eliminación de una sensación desagradable. El mejor ejemplo de esto es el arañarse una picazón. En este ejemplo se araña la picazón porque el comportamiento de arañarse es recompensado por la eliminación de la picazón.

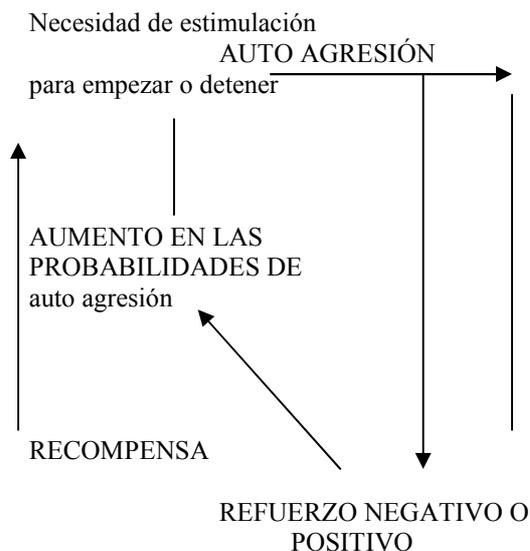
El proceso del refuerzo sensorial se muestra en el cuadro 5.4.

Cuadro 5.3: Las varillas y conos en la retina del ojo.

Las varillas y conos son células fotosensibles en la retina que convierten la energía solar en impulsos nerviosos eléctricos. Las varillas y conos guían al nervio óptico el cual permite que la información llegue al cerebro para la su interpretación. Aunque las varillas y los conos son generalmente sensibles a la luz, también pueden despertar impulsos nerviosos si son estimulados físicamente presionando los ojos, lo cual lleva a un incremento en la presión del globo ocular, y a su vez, de las varillas y conos.

Cuadro 5.4

Refuerzo sensorial del comportamiento auto agresivo



Algunos comportamientos auto agresivos pueden ser reforzados por refuerzos sensoriales en los cuales el comportamiento en sí provee al individuo con refuerzos en vez de otra persona en su entorno. Tómese el ejemplo de un chico con dolor de oídos. El chico tiene un dolor y, por lo tanto, tiene la necesidad de estimulación (es decir el dolor) para detenerlo. En este ejemplo el comportamiento auto agresivo puede ser Los golpes en la cabeza. Los golpes en la cabeza proveen estimulación pero también, más importante, quítale dolor (aunque temporariamente). Este es un ejemplo de refuerzo negativo ya que el chico es recompensado por el cese del dolor y hay probabilidades de que, dado un dolor de oídos en el futuro, el chico siga este mismo proceso de nuevo.

5.3 Causas externas

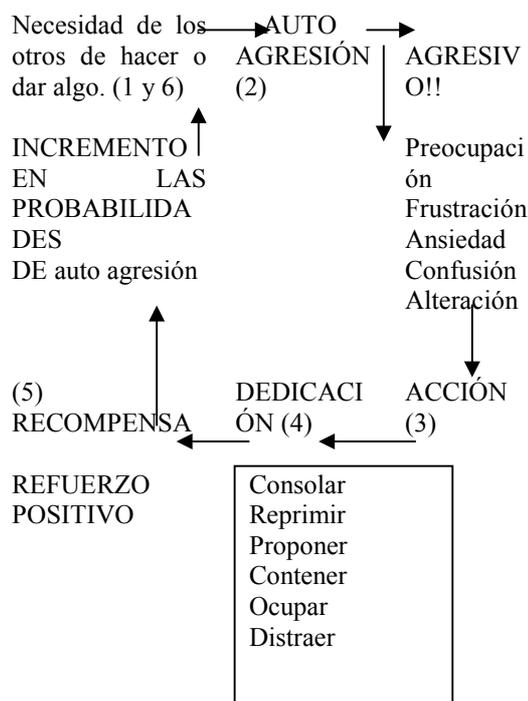
Cuando pensamos acerca de las causas externas nos referimos a factores que están en el entorno que parecen afectar el nivel de auto agresión. El más importante de ellos es el efecto que tienen las respuestas de otros en la auto agresión y esto generalmente toma dos formas: prestando atención gratificante y quitando las demandas desagradables. Describiremos a estos separadamente.

5.3.1 Refuerzo social positivo

Como se discutió en el Capítulo 3 hay evidencia de que el comportamiento auto agresivo puede ser recompensado o reforzado por la presencia del contacto físico (atención) y es importante entender cómo ocurre este proceso 6, 7, 8. El proceso se muestra en el Cuadro 5.5 y los

números se refieren a la secuencia de eventos que son enumerados aquí:

Cuadro 5.5: Refuerzo social del comportamiento auto agresivo 1: refuerzo positivo (para la explicación ver el texto principal)



1. El chico está en lo suyo y no tiene estimulación. Al principio el chico puede mostrar comportamiento auto agresivo porque esto hace que ocurra una estimulación sensorial placentera o porque lo alivia del malestar (ver Sección 5.3.1) o porque es el resultado final de un comportamiento estereotipado o simplemente porque es un acto de casualidad (un golpe accidental en la cabeza).
2. El auto daño ocurre y es visto por otra persona (padre o cuidador).
3. La otra persona encuentra al auto daño desagradable o agresivo y consecuentemente actúa para detener la auto agresión (por repetición o intentos) para hallar la razón de la auto agresión.
4. La otra persona se dedica al chico que ha mostrado comportamiento auto agresivo y para prevenir que se auto dañe de nuevo y para encontrar la causa del auto daño la persona lo puede consolar, distraer o contener o usar

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

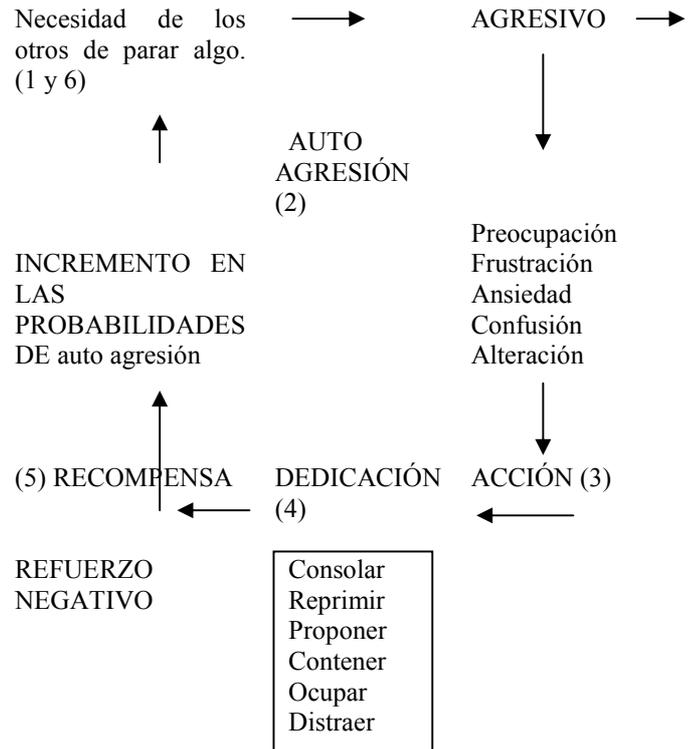
- cualquiera de estas estrategias en combinación.
5. El chico encuentra agradable y gratificante el contacto con la otra persona (reforzante). Esto hará posible que la próxima vez que la persona se encuentre sola y sin contacto se auto dañe.
 6. El chico está solo y no tiene estimulación (por lo tanto está motivado a pedir contacto). El auto daño ocurre porque en el pasado ha llevado a lograr un contacto social gratificante con la otra persona. (Ir al número 2 arriba).

Una vez que ocurre este proceso un par de veces el chico aprenderá muy rápidamente a auto dañarse porque lo lleva a una atención gratificante por parte de la otra persona. Esto no quiere decir que el chico necesariamente trata de auto dañarse o de ganar la atención de alguien más. Es un proceso totalmente natural en donde el auto daño es tan desagradable que provoca una reacción totalmente natural por parte de la otra persona y el contacto con la persona es también naturalmente gratificante o reforzante.

5.3.2: Escape de las demandas de tarea

La idea de que el comportamiento auto agresivo puede ocurrir porque lleva a la atención de otras personas no es nueva y fue expuesta por primera vez en los últimos años de la década del 60 9. Fue un tiempo después que también se sugirió que el comportamiento auto agresivo podría tener un efecto diferente en otras personas que es el de reducir el contacto social bajo ciertas condiciones 10. La condición más común es la demanda de tareas que el chico puede hallar desagradables o no gratificantes y, consecuentemente, no querrá hacerlas 11. Este proceso está representado en el Cuadro 5.6. Los números se refieren a la secuencia de eventos que son enumerados aquí:

Cuadro 5.6: Refuerzo social del comportamiento auto agresivo 2: Refuerzo negativo (para la explicación ver el texto principal)



1. Se le pide al chico que realice una tarea que no quiere hacer porque la encuentra: difícil, dura de realizar, dolorosa, sin recompensa o cualquier combinación de estos factores.
2. Ocurre el comportamiento auto agresivo (al principio, el auto daño puede ocurrir simplemente de casualidad o como parte de un "berrinche" en el cual el chico se auto daña accidentalmente).
3. La otra persona encuentra al auto daño desagradable o agresivo y como resultado hace algo para prevenir otra respuesta auto dañina o se ocupa de los resultados de la primera respuesta.
4. La otra persona se dedica al chico para prevenir la auto agresión. La respuesta de la otra persona en este punto puede no ser diferente que la del ejemplo de atención que se describió arriba. El punto importante aquí es que mientras el chico tenga dedicación se cancelan las tareas desagradables, por lo menos temporariamente.
5. El chico encuentra gratificante la eliminación de las demandas desagradables. Esto hace más probable que la próxima vez que se le presente una tarea desagradable (y que sea motivado a escapar de la tarea) se auto dañe.
6. Se le pide al chico que realice una tarea que no quiere hacer porque la encuentra: difícil, dura de realizar,

dolorosa, sin recompensa o cualquier combinación de estos factores. (ir al número 2 arriba).

Cuadro 5.7: El auto daño es recompensado por el escape de las demandas.

Nathan era un hombre de 21 años con el Síndrome de Cornelia de Lange. Lo visitamos a su centro diario y lo observamos por cuatro horas en el transcurso de un día típico. Antes de llegar nos habían dicho sus padres que a veces se auto dañaba. Cuando pasamos tiempo con él parecía que era más probable de auto dañarse cuando se le hacían demandas. Las demandas que se le hacían eran principalmente que participara en actividades particulares o que se cambiara a otros lugares en el centro diario. Luego de nuestra visita llevamos a cabo un análisis estadístico en el cual prestamos atención a todos los incidentes de auto agresión que mostró Nathan. El gráfico a continuación muestra cómo, antes de sus incidentes auto agresivos, la probabilidad de las demandas (línea negra) aumentaron en comparación al nivel promedio de las demandas a lo largo del día (línea gris). Luego de la auto agresión, la probabilidad de las demandas rápidamente disminuyeron. Por lo tanto es probable que esta auto agresión lleve a la supresión de las demandas por parte de sus cuidadores y por ende hace que se refuerce (recompense) negativamente el comportamiento.

Como parte de nuestra investigación observamos a un joven con el Síndrome de Cornelia de Lange que mostraba auto agresión en su centro diario. Cuando se le presentaban tareas durante el día o se le pedía cambiar de actividades esto generalmente llevaba a una explosión de auto agresión y luego la demanda era retirada. Esta es la cadena de eventos que tiende a ocurrir cuando la auto agresión es recompensada por el escape de las demandas (ver Cuadro 5.7). En ambos procesos el aprendizaje toma parte en el chico o adulto. Cada vez que el chico esté en esta situación, muestre el comportamiento y sea recompensado, fortalecerá la asociación entre la situación, el comportamiento y la recompensa y lo hace mucho más probable de que vuelva a ocurrir en el futuro (ver Cuadro 5.8).

Se debe prestar atención que en estos dos ejemplos se considera solamente un tipo de recompensa. En el ejemplo del refuerzo

positivo la atención aparece como la recompensa. Sin embargo, es totalmente posible que junto con la atención otras recompensas estén también presentes. Estas pueden incluir comida, bebidas y actividades para tratar de distraer al chico del comportamiento auto agresivo. Cuando esto sucede la asociación entre el comportamiento y la recompensa es fortalecida aún más mientras el chico aprende que la auto agresión lleva a la atención y a la presentación de estos otros ítems. Asimismo puede ser el caso de que se quiten no necesariamente las demandas de tareas desagradables luego del comportamiento auto agresivo. Es posible que a chicos que no les gusten el contacto social el auto daño puede ser reforzado simplemente por la eliminación del contacto social que no tiene ninguna demanda asociada 12.

Estas descripciones del proceso de recompensa del comportamiento auto agresivo se han centrado únicamente en la forma en la que el chico es recompensado por mostrar comportamiento auto agresivo. Es importante también pensar acerca de la otra persona en esta interacción y cómo su comportamiento también es recompensado 8. Si consideramos este proceso dentro del ejemplo de refuerzo positivo que hemos visto arriba, podemos ver que no solamente la otra persona recompensa al chico sino que el chico también recompensa a la otra persona. Es proceso se muestra en el Cuadro 5.9. Los números en el Cuadro 5.9 se refieren a la secuencia de eventos que son descritos aquí:

1. El chico está en lo suyo y no tiene estimulación. Al principio el chico puede mostrar comportamiento auto agresivo porque esto hace que ocurra una estimulación sensorial placentera o porque lo alivia del malestar o porque es el resultado final de un comportamiento estereotipado o simplemente porque es un acto de casualidad.
2. El auto daño ocurre y es visto por otra persona (padre o cuidador).
3. La otra persona encuentra al auto daño desagradable o agresivo y consecuentemente actúa para pararlo (por recurrencia o tentar) para hallar la razón del mismo.
4. La otra persona se dedica al chico que ha mostrado comportamiento auto agresivo y para prevenir que se auto dañe de nuevo y para encontrar la causa de la auto agresión la persona lo

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

- puede consolar, distraer o contener o usar cualquiera de estas estrategias en combinación.
5. Como el chico ha recibido una recompensa no hay más motivación para que la auto agresión continúe y entonces el comportamiento auto agresivo se detiene.
 6. Como el comportamiento auto agresivo se ha detenido la otra persona ha sido recompensada por la eliminación del evento desagradable (el comportamiento auto agresivo). Esta recompensa es el sentimiento de alivio que sucede cuando un chico deja de auto dañarse, aunque sea por un período corto de tiempo.
 7. Como la respuesta de la otra persona hacia el auto daño es recompensada esto hace más probable que la persona responda de la misma manera al comportamiento auto agresivo en el futuro y por lo tanto recompensa a la persona de nuevo.

Es valioso pensar acerca de algunas otras cosas que siempre ocurren en este proceso. Una es lo que sucede si la otra persona no ofrece una respuesta gratificante a la auto agresión. Bajo estas circunstancias el chico aún tendrá la necesidad de una recompensa (es decir, está motivado. Ver paso 1 en el Cuadro 5.9) y por lo tanto la auto agresión seguirá ocurriendo. Como el auto daño continúa la otra persona le presentará más cosas hasta que dé en lo correcto y luego el chico detendrá la auto agresión. De esta manera el chico le enseña a la persona involuntariamente como recompensar al auto daño.

Esta secuencia de eventos muestra como la otra persona está recompensando al chico involuntariamente por mostrar auto daño, y así también el chico está recompensando involuntariamente a la otra persona por haber recompensado a la auto agresión. Esto no significa que el chico trata de controlar el comportamiento de la otra persona, es solamente la consecuencia de la secuencia natural de eventos que ocurre alrededor de cada ataque de comportamiento auto agresivo socialmente reforzado.

Cuadro 5.8: El ABC del comportamiento auto agresivo

Antecedentes: son eventos o situaciones que ocurren inmediatamente antes de cualquier comportamiento. En los ejemplos hemos visto que puede ocurrir por ser desatendidos (si el comportamiento auto agresivo es reforzado por atención adulta), o por presentarles alguna tarea

difícil (si el comportamiento es reforzado por el escape de la demanda). Los antecedentes pueden ser vistos como disparadores del comportamiento, como el hambre dispara al comportamiento que necesita comida.

Comportamientos: son los comportamientos mostrados por los individuos (no por los padres ni maestros) que evocan refuerzo. Los comportamientos desafiantes son los más discutidos ya que tienden a ser muy eficientes en la obtención de una respuesta (y los estamos estudiando para tratarlos y disminuirlos!) pero cualquier comportamiento verbal o físico mostrado por el individuo entra en esta categoría.

Consecuencias: son los eventos, comportamientos o sensaciones que siguen inmediatamente a un comportamiento. En los ejemplos hemos visto la atención física (por ejemplo abrazos), reprimendas verbales, la eliminación de una tarea difícil o los destellos de luz vistos por el chico que se aprieta los ojos. Las consecuencias son generalmente reforzadoras pero si la consecuencia no es el reforzante habitual (es decir si la tarea difícil no es eliminada luego del comportamiento auto agresivo como de costumbre), entonces el comportamiento aumentará en intensidad hasta que el reforzante esté disponible.

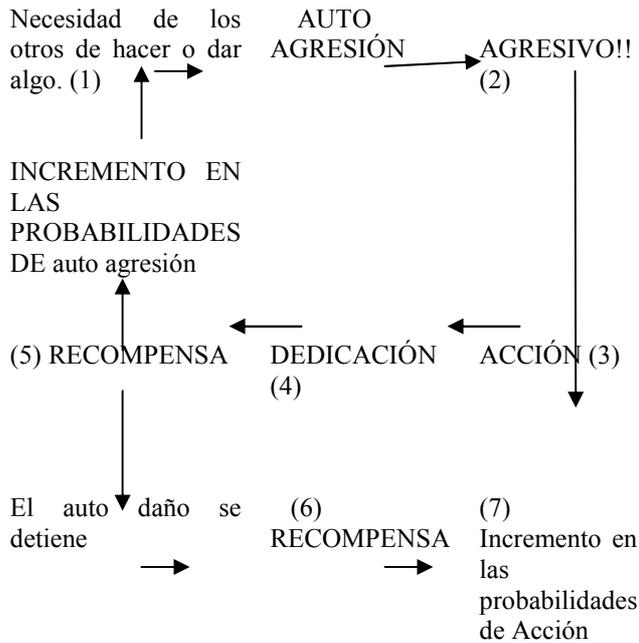
Ejemplo:

→A: el chico está desatendido y no tiene atención por un tiempo.

→B: el chico cometerá comportamiento auto agresivo.

→C: el padre se ocupa del chico y le provee atención.

Cuadro 5.9: refuerzo mutuo del comportamiento auto agresivo (para la explicación ver el texto completo).



5.4: El auto dañado como comunicación.

Cuando el proceso de refuerzo social se describe de esta manera ha llevado a algunas personas a describir el comportamiento auto agresivo como muy similar a la comunicación 13, 14. Esto quiere decir que el auto dañado puede afectar el comportamiento de otras personas de la misma manera que la comunicación. Con el comportamiento auto agresivo reforzado socialmente el chico tiene la capacidad de pedir y rechazar cosas eficazmente. Esta es una analogía útil ya que nos permite entender que el comportamiento auto agresivo puede ser de hecho un comportamiento adaptativo en este sentido. Este es el hecho particular cuando las personas tienen una comunicación expresiva pobre y un limitado repertorio de comportamientos que pueden apelar para afectar el comportamiento de otros. Se explicó en el Capítulo 3 que una comunicación expresiva pobre y un mayor grado de discapacidad intelectual son factores de riesgo para el desarrollo del comportamiento auto agresivo. Cuando el proceso de refuerzo social mutuo es operativo, el comportamiento auto agresivo puede sustituir la habilidad limitada de comunicación expresiva.

Estos son dos puntos que se deben marcar con respecto a las similitudes entre el comportamiento auto agresivo y la comunicación. El primero es que la analogía solamente se extiende hasta la pragmática de la comunicación, es decir, la capacidad del comportamiento para influenciar el comportamiento de otros. A diferencia del lenguaje hay pocas reglas y como acto

comunicativo, el comportamiento es extremadamente primitivo. Segundo, cuando se aplica la analogía al proceso que se describe en el Cuadro 5.8, es claro que el comportamiento auto agresivo no se debe necesariamente a una frustración de la comunicación. En cambio, es un acto comunicativo en sí.

Es útil pensar la analogía comunicativa con respecto a algunas características específicas del Síndrome de Cornelia de Lange. Primero, en el Capítulo 2 hemos mostrado que chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange tienen una comunicación expresiva muy pobre y hemos identificado previamente la comunicación expresiva pobre como un factor de riesgo del comportamiento auto agresivo. Por lo tanto, este marcador de riesgo puede interactuar con el proceso de refuerzo para cultivar el comportamiento auto agresivo. Segundo, como hemos descrito en el Capítulo 2, los chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange tienden a poseer un grado de discapacidad severa o profunda. Por definición esto significa que tienen un limitado repertorio de comportamientos con los cuales influyen a otros. Bajo estas dos circunstancias el comportamiento auto agresivo que es socialmente reforzado en una forma que lo hace comunicativo puede surgir y se puede quedar establecido fácilmente en el repertorio de un individuo.

5.5: El efecto de los “eventos establecidos” en la auto agresión.

En los últimos diez años se ha prestado más atención al hecho de que cuando el comportamiento auto agresivo es socialmente reforzado tiende a variar de frecuencia a través de los días y también puede variar en el día. Si la teoría del refuerzo social era una explicación suficiente entonces este no sería necesariamente el caso. Para considerar esta variabilidad los investigadores han estudiado lo que se llaman “eventos establecidos” para tratar y entender porqué el comportamiento auto agresivo ocurre frecuentemente en un tiempo y no en otro. El término “evento establecido” se refiere a algo que influye la relación entre una situación y la probabilidad de que se muestre un comportamiento.

Un tipo de evento establecido que es relevante para entender el comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange es el dolor y malestar. Como lo hemos discutido ha habido un número de demostraciones en las cuales, por ejemplo, el comportamiento auto agresivo puede ser

agravado cuando se le hacen demandas al individuo y en el pasado el auto daño ha sido reforzado por la eliminación de las demandas (ver Cuadro 5.6) 15. También se ha mostrado que esta relación puede ser fortalecida cuando eventos establecidos particulares como la depresión, fatiga o enfermedad están presentes 16, 17, 18. En otras palabras, se pueden realizar demandas cuando las personas no están con depresión, fatiga o malestar y esto no llevará a un comportamiento auto agresivo. Sin embargo, en otras ocasiones si un individuo tiene depresión, malestar o está cansado entonces una demanda de tarea puede disparar el comportamiento auto agresivo. La razón de esto es que la motivación para escapar de una tarea es generalmente mayor cuando alguien está cansado o con malestar (¿Quiere limpiar la casa cuando estás enfermo o cansado?). Esto muestra cómo algunos factores biológicos podrían interactuar con factores psicológicos para aumentar la probabilidad de que ocurra un comportamiento.

5.6: Cambios en la severidad de la auto agresión a lo largo de los años

Mientras la teoría del refuerzo social puede explicar porqué el comportamiento auto agresivo puede ser mantenido o puede continuar, no necesariamente puede explicar porqué el comportamiento auto agresivo ocurre en primer lugar. Para la teoría del refuerzo social para que el comportamiento sea correcto/justo/exacto el comportamiento tiene que ocurrir antes de que sea reforzado. Para explicar este problema se ha sugerido que el comportamiento auto agresivo que es reforzado socialmente primero comenzó por otra razón antes de ser recompensado por el contacto social o por la eliminación de las demandas. La idea es que el comportamiento podría ocurrir porque es reforzado por la estimulación sensorial (ver Sección 5.3.1) o en respuesta a enfermedades menores o malestares o como un acto de casualidad, por ejemplo durante un ataque. Una vez que el comportamiento ha ocurrido bajo estas circunstancias puede convertirse luego en reforzado en la manera que es descrito en las Secciones 5.3.2 y 5.3.3.

Una vez que el comportamiento auto agresivo se convierte en socialmente reforzado y ocurre regularmente hay algunas razones de porqué se puede convertir gradualmente más severo a través de los años. Para entender esta severidad en aumento a través de los años es importante recordar la razón de porqué la gente recompensó (reforzó) el comportamiento auto agresivo. El comportamiento auto agresivo es reforzado por otras personas porque lo experimentan como desagradable o agresivo y lo quieren detener.

Luego de esto sigue que cuando un comportamiento es más severo o potencialmente agresivo entonces las personas están más motivadas a detener el comportamiento y así son más probables de responder y reforzar el comportamiento (ver Cuadro 5.10). Cuando consideramos el desarrollo del comportamiento auto agresivo a través de los años resulta fácil de ver porqué el auto daño puede aumentar en severidad. Es muy probable que las respuestas más dañinas o perjudiciales lleven a una respuesta gratificante más rápida por parte de los otros. Consecuentemente el chico aprende a mostrar respuestas más dañinas. Gradualmente a través de los años este aumento en la severidad conducirá a comportamientos más agresivos.

Hay otra forma por la cual el comportamiento auto agresivo podría aumentar en severidad cuando es reforzado socialmente. Cuando un comportamiento es reforzado o recompensado es posible disminuirlo simplemente reteniendo la recompensa o el refuerzo. Esto es llamado extinción. Si embargo, el comportamiento no decrece inmediatamente. De hecho muestra un patrón característico que es llamado una extinción del estallido 19. Esto significa que el comportamiento aumenta en frecuencia e intensidad antes de decrecer finalmente. Si cuando un comportamiento como el auto agresivo está siendo socialmente reforzado se trata de retener las recompensas generalmente ignorando el comportamiento. Cuando esto sucede el comportamiento puede aumentar a tal intensidad que se hace imposible no responder y, consecuentemente, se refuerza el comportamiento. Cuando sucede esto la persona ha aprendido a mostrar el comportamiento no en una frecuencia e intensidad baja sino en una intensidad y frecuencia mucho mayor. En un futuro el comportamiento ocurrirá a esta gran intensidad y ritmo. El refuerzo o la recompensa mayor por el comportamiento auto agresivo más severo se entiende mejor si se piensa acerca de lo que se llama la eficacia en la respuesta del comportamiento 20. Cuando un comportamiento es socialmente reforzado la severidad del comportamiento está determinada hasta cierto punto por su eficacia. Un comportamiento que es muy eficaz tendrá muy poco costo para el individuo, tomará poco esfuerzo para llevarlo a cabo y no resultará en dolor o malestar pero tendrá un regreso muy elevado. Es decir, será comúnmente reforzado con mucha recompensa en cada ocasión y esto ocurrirá muy rápidamente. Bajo estas circunstancias diríamos que el comportamiento tiene eficacia de alta respuesta. Para el comportamiento auto agresivo, uno de los saldos del refuerzo que ocurre es el dolor potencial o malestar que acompaña a cada acto de comportamiento auto agresivo. En otras palabras, si la recompensa

por mostrar auto agresión fuese pequeña pero el dolor muy fuerte entonces el comportamiento ocurriría muy poco o no ocurriría porque el costo del comportamiento sobrepasa al del regreso. Sin embargo es importante recordar que el dolor, particularmente el dolor en el sistema nervioso periférico, puede ser humedecido en individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange (ver Capítulo 2) y esto significa que hay un costo menor al comportamiento (de otra manera podría ser el caso).

5.7: Pérdida del control

Se explicó en el Capítulo 3 que algunas personas que muestran comportamiento auto agresivo también muestran comportamientos que parecen indicar que son incapaces de controlar su propia auto agresión. Estos comportamientos eran referidos como auto control y una preferencia por restricciones impuestas. Es difícil de entender porqué los comportamientos tales como el auto control ocurren y porqué las personas quieren ser retenidas si el comportamiento auto agresivo actúa como una forma de comunicación. La teoría del refuerzo social sugiere que el comportamiento está bajo el control del individuo y se muestra cuando surgen condiciones de motivación particulares. Si este es el caso entonces es difícil de ver porqué algunos tratan de restringir activamente el comportamiento buscando restricción cuando pueden simplemente no mostrar el comportamiento.

El argumento que generalmente se expone como respuesta a esto es que el comportamiento auto agresivo es doloroso y consecuentemente la persona no quiere experimentar el dolor 21. Sin embargo, si este es el caso entonces no está claro porqué la persona no para simplemente de mostrar el comportamiento porque la eficacia de la respuesta está ahora desequilibrada y hay un regreso comparativamente pobre del comportamiento. Consecuentemente, cuando ocurre el auto control parece menos probable de aplicar la teoría del refuerzo social.

Bajo estas circunstancias se ha sugerido que el comportamiento auto agresivo ha tomado una cualidad "compulsiva" y consecuentemente el individuo se sentirá inclinado a mostrar comportamiento auto agresivo o quizás que no pueda inhibir el comportamiento 22. El auto control surge como un método de auto dominación del comportamiento que el individuo experimenta como doloroso pero que es incapaz de inhibir. En el Capítulo 4 hemos descrito un estudio en el cual hallamos que aquellos individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange que mostraban comportamiento auto agresivo y otros

comportamientos compulsivos eran más probables de mostrar auto control y parecían estar tratando de ejercer control sobre su propio comportamiento auto agresivo. Clínicamente, hemos observado frecuentemente el auto control en personas con el Síndrome de Cornelia de Lange que mostraban comportamiento auto agresivo y es una posibilidad real que para estos individuos el comportamiento no está completamente bajo su control por lo que tratan de buscar alguna ayuda externa para controlar el comportamiento. La solución para el problema es el auto control.

Es interesante especular porqué este problema podría surgir más en el Síndrome de Cornelia de Lange de lo que esperábamos. La respuesta podría hallarse en la alteración del sistema serotoninérgico. Hemos explicado en el Capítulo 2 que los comportamientos compulsivos son mucho más comunes en individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange que en un grupo comparable de individuos con el mismo grado de discapacidad intelectual. Además, un estudio en la década del 70 mostró que los niveles de serotonina en el Síndrome de Cornelia de Lange eran menores que de lo normal 23. Hemos explicado previamente que una causa potencial de los comportamientos compulsivos es la alteración serotoninérgica. Aunque es especulativo en esta etapa, es totalmente posible que exista una alteración fundamental de la serotonina en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange y que cuando el comportamiento auto agresivo ocurre se convierte en compulsivo y consecuentemente los individuos son incapaces de controlar sus comportamientos.

5.8 Resumen

Es probable que las causas del comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange no sean muy diferentes de otras con discapacidades intelectuales. Las condiciones médicas asociadas con el dolor y malestar, el auto daño recompensado por la estimulación sensorial y la presentación y eliminación del contacto social están todos reportados como causas importantes en todas las personas con discapacidades intelectuales. Las diferencias para las personas con el Síndrome de Cornelia de Lange pueden ser que: ellos experimentan más condiciones médicas que pueden ocasionar auto agresión, tienen una comunicación expresiva más pobre, consecuentemente la auto agresión probablemente sirva un propósito comunicativo, y pueden ser más probables de experimentar dificultades en la inhibición de una respuesta auto dañina que otras personas.

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

Referencias

1. Melzack, R., & Wall, P.D. (1988). The challenge of pain. Rev. Ed. Harmondsworth: Penguin.
2. Swoboda, K.J., Engle, E.C., Scheindlin, B., Anthony, D.C., & Jones, H.R. (1998). Mutilating hand syndrome in an infant with familial carpal tunnel syndrome. *Muscle and Nerve*, 21, 104-111.
Cited in Symons, F.S. (2002).
3. Symons, F.S. (2002). Self-Injury and Pain: Models and Mechanisms. In S.R. Schroeder, M-L. Oster-Granite, & T. Thompson (Eds.), *Self-Injurious Behavior: Gene-brain-behavior relationships* (pp. 223-234).
4. Kline, A.D., Kranyz, I., Goldstein, A., Koo, B., & Jackson, L.G. (2001). Cornelia de Lange syndrome: evidence for a sensory neuropathy. *American Journal of Human Genetics*, 69, 567.
5. Lovaas, I.O., Newsom, C., & Hickman, C. (1987). Self-stimulatory behavior and perceptual reinforcement. *Journal of Applied Behavior Analysis* 20, 45-68.
6. Hall, S., & Oliver, C. (1992). Differential effects of severe self-injurious behaviour on the behaviour of others. *Behavioural Psychotherapy*, 20, 355-365.
7. Oliver, C. (1993) Self-injurious behaviour, from response to strategy. In C. Kiernan (Ed.), *Challenging behaviour of people with learning disabilities: Research to Practice? Implications of research on the challenging behaviour of people with learning disabilities.* (pp.135-188). Clevedon, Bristol: BILD publications.
8. Oliver, C. (1995). Annotation: Self-Injurious Behaviour in Children with Learning Disabilities: Recent Advances in Assessment and Intervention. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 30, 909-927.
9. Lovaas, O.I. and Simmons, J.Q. (1969). Manipulation of self-destruction in three retarded children. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 2, 143-157.
10. Iwata, B. A. (1987). Negative reinforcement in applied behavior analysis: An emerging technology. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 20, 361-378.
11. Gaylord-Ross, R.J. (1982). Curricular considerations in treating behaviour problems of severely handicapped students. In: K.D. Gadow, and I. Butler (Eds.). *Advances in Learning and Behavioural Disabilities*, Vol. 1, 193-224.
12. Oliver, C., Murphy, G. H., & Crayton, L. (1993). Self-injurious behavior in Rett syndrome: Interactions between features of Rett syndrome and operant conditioning. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 23, 91-109.
13. Carr, E.G., & Durand, V.M. (1985). The social-communicative basis of severe behaviour problems in children. In: Reiss, S. and Bootzin, R. (Eds.). *Theoretical Issues in Behavior Therapy*, (pp. 111-126). New York: Academic Press.
14. Cipani, E. (1990). The Communicative Function Hypothesis: An operant behavior perspective. *Journal of Behavior Therapy and Experimental Psychiatry*, 21, 239-247.
15. Iwata, B.A., Dorsey, M.F., Slifer, K.J., Bauman, K.E. and Richman, G.S. (1982). Toward a functional analysis of self-injury. *Analysis and Intervention in Developmental Disorders*, 2, 3-20.
16. O'Reilly, M. (1995). Functional analysis and treatment of escape maintained aggression correlated with sleep deprivation. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 28, 225-226.
17. Carr, E.G., McLaughlin, D.M., Giacobbe-Grieco, T., & Smith, C.E. (2003). Using Mood Ratings and Mood Induction in Assessment and Intervention for Severe Problem Behavior. *American Journal on Mental Retardation*: 108, pp. 32-55.
18. Kennedy, C. H., & Ikonen, T. (1993). Effects of setting events on the problem behavior of students with severe disabilities. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 26, 321-327.
19. Lerman, D. C., & Iwata, B. A. (1995). Prevalence of the extinction burst and its attenuation during treatment. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 28, 93-94.
20. Horner, R.H., & Day, H.M. (1991). The effects of

- response efficiency on functionally equivalent competing behaviors. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 24, 719-732.
21. Smith, R. G., Iwata, B. A., Vollmer, T. R., & Pace, G. M. (1992). On the relationship between self-injurious behavior and self-restraint. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 25, 433-445.
22. King, B. H. (1993). Self-injury by people with mental retardation: A compulsive behavior hypothesis. *American Journal on Mental Retardation*, 98, 93-112.
23. Greenberg, A., & Coleman, M. (1973). Depressed whole blood serotonin levels associated with behavioural abnormalities in the de Lange Syndrome. *Pediatrics*, 52, 720-724.
24. Johnson, H. G., Ekamn, P., Friesen, W., Nyhan, W., L., & Shear, C. (1976). A behavioural phenotype in the de Lange syndrome. *Pediatric Research*, 10, 843-850.

Capítulo 6: EVALUACIÓN DE LAS CAUSAS DEL COMPORTAMIENTO AUTO AGRESIVO

6.1: Introducción

Cuando se comienza a evaluar las causas del comportamiento auto agresivo en personas con el Síndrome de Cornelia de Lange es importante recordar que para cualquier chico o adulto el comportamiento auto agresivo no ha ocurrido siempre y en este momento no ocurre todo el tiempo (sólo pareciera a veces!). Esto significa que el comportamiento auto agresivo puede ser relacionado a factores internos o externos que han cambiado a través de un largo período de tiempo o han cambiado a bases de más corto plazo. La evaluación exitosa de las causas del comportamiento auto agresivo reside en hallar más acerca de los factores que parecen estar presentes cuando ocurre el comportamiento y los que están ausentes cuando el comportamiento no ocurre.

Para descubrir las causas del comportamiento auto agresivo es importante adoptar un enfoque sistemático para averiguar los factores que parecen estar asociados con el comportamiento. Para desarrollar este enfoque sistemático hemos recurrido a dos áreas del conocimiento. Primero, hemos considerado los factores relevantes que podrían ser específicos, o por lo menos más comunes, en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange. Segundo, hemos recurrido a los principios generales de la evaluación del comportamiento auto agresivo en individuos con discapacidades intelectuales. En combinación, creemos que un enfoque basado en estos dos cuerpos de conocimiento nos dará la mejor oportunidad de entender el comportamiento auto agresivo en cualquier individuo con el Síndrome de Cornelia de Lange.

En este capítulo describiremos un enfoque sistemático para entender los factores que pueden estar causando el comportamiento auto agresivo. Algunas de las evaluaciones pueden ser llevadas a cabo por cualquier individuo que tenga un buen conocimiento de la persona que muestra el comportamiento auto agresivo. No obstante, algunas evaluaciones requieren más pericia y el lector está alentado a buscar colaboración y cooperación con los profesionales correctos. Creemos que siempre es mejor buscar el apoyo de otros cuando llevamos a cabo estas evaluaciones para asegurarnos de que el enfoque sea sistemático y minucioso.

Este capítulo está en términos generales dividido en tres áreas principales. Primero,

consideraremos la evaluación de los factores internos que pueden estar relacionados con el comportamiento auto agresivo. Segundo consideraremos la evaluación de los factores externos que podrían explicar el comportamiento auto agresivo y tercero, consideraremos los factores que podrían indicar una “pérdida de control” del comportamiento auto agresivo. Es importante cuando se piensa acerca de la evaluación del comportamiento auto agresivo recordar que la causa del comportamiento auto agresivo puede no estar relacionada a un simple factor y que un número de factores internos y externos podían influenciar. También es importante recordar que las causas pueden cambiar a través del tiempo en cualquier individuo y consecuentemente es importante repetir el proceso de evaluación en varios momentos.

6.2: Evaluación del rol del dolor y malestar en la auto agresión

En el Capítulo 2 hemos explicado que chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange pueden experimentar un número de problemas médicos a corto y largo plazo que pueden ocasionar malestar físico y dolor en varios momentos a lo largo de sus vidas. También explicamos que cuando las personas experimentan dolor y malestar naturalmente tratan de aliviar el malestar, generalmente estimulando físicamente el área del cuerpo que está asociada con el malestar. En particular, hemos explicado que chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange pueden experimentar malestar en sus ojos (debido a la falta de producción de lágrimas y las pestañas que tocan los ojos), sinusitis, problemas dentales (ya sea por el apiñamiento, el mayor riesgo de deterioro dental debido a la fina capa de esmalte o el efecto de reflujo), dolor gastrointestinal en la parte superior del pecho y garganta (debido al ácido estomacal que irrita la línea del tracto digestivo) y, posiblemente, dolores en las articulaciones. Cualquiera de estos problemas médicos puede ocasionar dolores localizados o un malestar más general y esto puede llevar a comportamiento auto agresivo centrado sobre o alrededor del área de dolor o malestar.

Para evaluar si cualquiera de estas razones médicas están asociadas con el comportamiento auto agresivo es importante evaluar los siguientes factores:

Cuadro 6.1: Problemas oculares y la auto agresión en el Síndrome de Cornelia de Lange.

En una conferencia del Síndrome de Cornelia de Lange encontramos a un hombre de 32 años con

comportamiento auto agresivo que constaba principalmente en pincharse los ojos y el área alrededor de éstos. De hecho el auto daño era tan severo que estaba acompañado de dos cuidadores que restringían el movimiento de sus brazos para que los pinchazos no fuesen tan perjudiciales. Su auto agresión no parecía estar relacionada a eventos del entorno y se había agravado últimamente. El oftalmólogo que estaba en la conferencia examinó sus ojos y halló que los párpados se habían dado vuelta un poquito hacia adentro de modo que las pestañas le tocaban los ojos. Los cuidadores describieron un período durante el cual los ojos del hombre se habían vuelto secos y le picaban y era en ese tiempo cuando se refregaba los ojos. Es posible que esto haya hecho que los párpados se hinchasen y de esta manera las pestañas entraban en contacto con el ojo.

El lugar de la auto agresión. Está el comportamiento auto agresivo dirigido hacia un lugar específico del cuerpo asociado con una condición médica que sabemos que es más común en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange? Como lo explicamos arriba, esto significa que el auto daño está dirigido hacia los ojos (ver Cuadro 6.1), oídos, mejillas y puente de la nariz (donde están los senos nasales), los dientes o boca, el pecho o garganta (donde se puede hallar el malestar asociado con el reflujo).

La asociación entre la auto agresión y eventos del entorno. El comportamiento auto agresivo que es asociado con dolor y malestar no es probable de cambiar por más que los eventos en el entorno cambien. Esto es porque la causa del dolor o malestar es muy poco probable de estar relacionada con eventos del entorno. Así que, por ejemplo, el comportamiento auto agresivo no será disparado por un cambio en la cantidad de contacto social que experimente un individuo, por ser requerido a realizar una tarea o por cualquier otro evento que ocurra a lo largo del día (ver Cuadro 6.2). Sin embargo, puede ser el caso de que el comportamiento auto agresivo que ocurre más comúnmente después de las comidas que antes de ellas, sea asociado con problemas gastrointestinales. Mantener un registro de las veces que ocurre el comportamiento auto agresivo en un día podría revelar un patrón que muestre que el comportamiento auto agresivo está relacionado a los momentos de las comidas (ver Sección 6.3.4 sobre gráficos).

Cambio en otros comportamientos cerca del momento de la auto agresión. El tercer aspecto para evaluar si el comportamiento auto agresivo está asociado con el dolor o malestar es buscar

otros indicadores de malestar que parecen estar presentes cuando es más común el comportamiento auto agresivo. Para alguien que tenga una pobre comunicación es generalmente difícil saber si la persona está con dolor o malestar. Algunos de los signos más obvios de que alguien tiene malestar pueden ser la expresión facial y vocalizaciones, la pérdida de apetito, el sueño pobre o interrumpido y generalmente un mayor nivel de movimiento. Cualquiera o todos estos indicadores cuando son vistos junto con comportamiento auto agresivo podrían indicar que el dolor o malestar es una causa subyacente de la auto agresión. (Los comportamientos que creemos que indican problemas gastrointestinales son descriptos en el Capítulo 2).

Es, por supuesto, extremadamente difícil de estar seguros que ciertas condiciones médicas están asociadas con el comportamiento auto agresivo, particularmente cuando la persona no se puede comunicar. Sin embargo, los tres indicadores enumerados arriba sugieren que las razones médicas deberían ser exploradas antes de cualquier otra razón. Si está presente más de un indicador entonces sugeriríamos que es posible una razón médica.

Cuadro 6.2: Comportamiento auto agresivo, dolor y malestar y los eventos medioambientales.

Los gráficos de abajo muestran el porcentaje de tiempo que gastan dos chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange mostrando auto agresión en cuatro condiciones ambientales diferentes.

<p>1) Para este chico de 15 años el auto daño consiste en el rascado y arañado del área de alrededor del pecho y esto sugiere que la auto agresión puede ser relacionada al malestar debido al reflujo. Como muestra el gráfico, el comportamiento auto agresivo ocurre en un índice muy alto en todos los entornos medioambientales indicando que el comportamiento no está relacionado a cambios medioambientales. En</p>	<p>2) Para esta nena de 6 años de edad la auto agresión consistía en el rascado y arañado de la piel. El gráfico muestra que el índice del comportamiento auto agresivo es muy variable a través de los diferentes medioambientales. El comportamiento es muy alto en el entorno grupal y se detiene completamente en los períodos de atención uno a uno. Esto indica que el comportamiento está relacionado con los entornos</p>
---	---

combinación estos factores sugirieron que el comportamiento auto agresivo puede ser relacionado con el dolor y malestar. Luego de una investigación médica sobre los problemas gastrointestinales, la auto agresión disminuyó significativamente.	medioambientales. En este caso el comportamiento parece ocurrir más frecuentemente en situaciones donde la atención recibida por el individuo es baja, pero se detiene cuando se aumenta la atención. Pensamos que este comportamiento podría ser recompensado por la atención.
---	---

6.3: Evaluación de la recompensa por estimulación o la presentación o remoción del contacto social

Cuando se piensa acerca de las razones del comportamiento auto agresivo es importante recordar la información que se presentó en el Capítulo 5 en la que discutimos como el comportamiento auto agresivo podría ser recompensado o reforzado por estimulación sensorial (un factor interno) o por procesos sociales (un factor externo). Cuando comenzamos una evaluación de las posibles razones psicológicas es usual tratar de distinguir entre el comportamiento auto agresivo que podría ocurrir por estimulación sensorial o por procesos sociales. Esto es porque los tipos de intervención que deberían ser usados son muy diferentes para el comportamiento auto agresivo por estimulación propia o socialmente reforzados.

Antes de describir las principales estrategias de evaluación que pueden ser usadas para evaluar las razones del comportamiento auto agresivo es importante explicar un número de cuestiones que siempre necesitan ser consideradas. Primero, siempre hay riesgos y beneficios asociados con ciertas evaluaciones psicológicas. El riesgo de agresión mientras se evalúa es una posibilidad para algunos de los métodos experimentales de evaluación que requieren frecuentemente la creación de condiciones bajo las cuales el comportamiento auto agresivo generalmente ocurre para asegurarnos que estamos en lo correcto en una causa particular. Bajo estas circunstancias los riesgos para el individuo de mostrar comportamiento auto agresivo y los beneficios de estar más seguros acerca de las causas del comportamiento auto agresivo necesitan estar equilibrados y pensados con respecto a otros.

Es importante explicar que cuando evaluamos las razones psicológicas del comportamiento auto agresivo no es probable que veamos una relación uno a uno entre el auto daño y los factores internos o externos. Es más probable que cuando una causa esté presente sólo veamos un mayor nivel de comportamiento auto agresivo que cuando esté ausente, a diferencia de ser capaz de activar o desactivar el comportamiento auto agresivo completamente. Es importante también que pensemos acerca de los diferentes factores en diferentes ambientes 1. El caso más común es entre la escuela y los ambientes hogareños. Las cosas que suceden en la escuela pueden ser muy diferentes a aquellas que suceden en la casa y la forma en la que maestros y padres responden al comportamiento auto agresivo también puede diferir. Cuando se consideran las razones del comportamiento auto agresivo es importante considerar las diferencias entre los eventos principales en los que el chico o adulto podría pasar tiempo. Así como hay diferencias entre los ambientes que podrían estar relacionadas a las razones de la auto agresión, esas razones pueden cambiar a través del tiempo. La razón por la que empieza el comportamiento auto agresivo en un chico podría ser muy diferente de la razón por la que el comportamiento continúa a través de un período de tiempo más largo. El ejemplo más común por el que empieza el comportamiento auto agresivo es por una razón médica o por la estimulación que es producida por el comportamiento auto agresivo, y para el comportamiento que luego se convierte en socialmente reforzado que puede mantener el comportamiento por largos períodos de tiempo (ver Capítulo 5) 2, 3. Por esta razón es importante recordar que por razones psicológicas las evaluaciones deberían ser repetidas periódicamente.

Uno de los aspectos más importantes de la evaluación es el de mantener un registro de datos sistemático y el valor de buenos registros no puede ser subestimado. Cuando se lleva a cabo cualquier evaluación los resultados deben ser cuidadosamente documentados para que se pueda establecer una comparación entre los diferentes momentos en el tiempo o entre los ambientes. No importa que una evaluación no muestre un resultado positivo, es decir, que no se pueda decir que un factor está asociado con el comportamiento auto agresivo. Los resultados de este hallazgo negativo deben ser también documentados así otros pueden ver los resultados en fechas posteriores y hacer una comparación si se requiriese. La clave para llevar a cabo una buena evaluación es mantener un buen registro de datos. Esbozaremos en el Capítulo 7 algunos métodos para el registro de datos.

Hay una literatura de investigación muy extensa que cubre la evaluación de las razones psicológicas del comportamiento auto agresivo. Básicamente esta literatura identifica cinco razones diferentes que podrían hacer que ocurra el comportamiento auto agresivo y están directamente relacionadas a las causas del comportamiento auto agresivo que son descritas en el Capítulo 5. Estas cinco razones son:

1. Refuerzo sensorial o estimulación (un factor interno).
2. Refuerzo social positivo, más comúnmente por atención (un factor externo).
3. Refuerzo tangible positivo por la presentación de cosas o actividades tales como la comida, bebida, juguetes, etc. (un factor externo).
4. Refuerzo social negativo por el escape de tareas o actividades que la persona no quiere hacer (un factor externo).
5. Refuerzo social negativo por el escape de cualquier contacto social independientemente de las tareas o actividades que se involucre (un factor externo)

Cuando los psicólogos asumen la evaluación del comportamiento auto agresivo están tratando de hallar cuáles de estas razones se aplican al auto daño así puede coincidir el tratamiento a la razón. Por lo tanto la tarea de evaluación es evaluar sistemáticamente cada una de estas razones potenciales.

Hay un número de maneras en las que estas razones pueden ser evaluadas que van desde la recolección de información informal, preguntando a aquellos que conocen bien al chico o adulto y llevando a cabo observaciones informales, hasta la conducción de métodos experimentales en la que los eventos del ambiente son manipulados sistemáticamente y es grabado el efecto sobre el comportamiento auto agresivo. Además de estas evaluaciones del comportamiento auto agresivo hay unas evaluaciones adicionales que son importantes de llevar a cabo para ayudar a desarrollar la mejor intervención y lo consideraremos al final de este capítulo.

Cuadro 6.3: Evaluando la función del comportamiento auto agresivo

Auto estimulación: cuando se considera si la auto estimulación puede ser la función de una cierta forma de comportamiento auto agresivo se le podría pedir que indique si su hijo o persona a la que cuida:

- ❖ ¿Hace esto porque está aburrido/a?
- ❖ ¿Hace esto cuando se lo/a deja solo/a o cuando piensan que están solos?
- ❖ ¿Parece que hace esto simplemente por el placer/la sensación que produce?
- ❖ ¿Lo hace repetidamente por períodos extendidos, aunque tengan acceso a los juguetes?

Refuerzo social positivo: cuando se considera si el refuerzo social positivo puede ser la función de una cierta forma de comportamiento auto agresivo se le podría pedir que indique si su hijo o persona a la que cuida:

- ❖ ¿Obtiene una respuesta de un adulto?
- ❖ ¿Trata y llama su atención?
- ❖ ¿Lo hace enojar y hace que lo reprenda?
- ❖ ¿Lo hace para que venga y hable o juegue con él/ella?
- ❖ ¿Lo hace cuando está usted hablando con alguien más en la habitación?

Refuerzo tangible positivo: cuando se considera si el refuerzo tangible positivo puede ser la función de una cierta forma de comportamiento auto agresivo se le podría pedir que indique si su hijo o persona a la que cuida:

- ❖ ¿Lo hace porque tiene hambre o sed y quiere que usted le alcance algo?
- ❖ ¿Lo hace si usted le saca su juguete favorito?
- ❖ ¿Lo hace si un hermano/a tiene un juguete que ellos quieren para jugar?
- ❖ ¿Lo hace si un hermano/a le quita algo?
- ❖ ¿Lo hace como una manera de pedirle a alguien que les alcance algo?

Refuerzo social negativo: cuando se considera si el refuerzo social negativo puede ser la función de una cierta forma de comportamiento auto agresivo se le podría pedir que indique si su hijo o persona a la que cuida:

- ❖ ¿Hace esto cuando se le pide que haga algo (por ejemplo, ordenar la habitación, lavarse la cara, hacer la tarea, etc?)?
- ❖ ¿Hace esto cuando se le pide que vaya a cierto lugar que no quiere (por ejemplo, al dentista, etc)?
- ❖ ¿Lo hace como una manera para quedarse solo?
- ❖ ¿Lo hace cuando no quiere participar en algo?

6.3.1: Recolección informal de información

Los beneficios de este tipo de evaluación son que es rápida de llevar a cabo y que puede cubrir una amplia gama de ambientes y eventos. Sin embargo, el problema es que la información que es recolectada puede ser poco fiable y hay buena evidencia de que si se pregunta a diferentes personas acerca de los eventos asociados al comportamiento auto agresivo en algún individuo se tendrán respuestas diferentes. Por esta razón los psicólogos generalmente usan este método para recolectar información básica y luego usan uno de los otros métodos que han sido descritos abajo.

Básicamente, cuando se lleva a cabo este tipo de evaluación se trata de identificar los eventos que suceden antes de que el comportamiento auto agresivo suceda (llamados antecedentes) y los eventos que suceden después de que el comportamiento auto agresivo sucede (llamados consecuencias). Por lo tanto, el análisis global se llama antecedente-comportamiento-consecuencia o ABC y hemos desarrollado esta idea en el Cuadro 5.7.

La estrategia principal en esta evaluación es preguntar acerca de los diferentes antecedentes que parecen ocurrir antes del comportamiento auto agresivo y que indicarían una de las cinco razones que son descritas arriba. Por lo tanto, si el comportamiento auto agresivo tiende a ocurrir más cuando hay un ambiente aburrido y sin estimulación que cuando hay cosas por hacer, entonces es más probable de que el comportamiento auto agresivo sea mantenido por estimulación sensorial (y consecuentemente el modelo esbozado en el Cuadro 5.4 es probable de ser aplicado). Si el comportamiento auto agresivo tiende a ocurrir cuando no está presente un cuidador de la persona que muestra auto agresión y está atendiendo a alguien más, entonces es probable que el comportamiento auto agresivo sea mantenido por un refuerzo social positivo (y consecuentemente el modelo esbozado en el Cuadro 5.5 es probable de ser aplicado). Si el comportamiento auto agresivo ocurre más cuando se le pide a la persona que realice algo que no quiere hacer entonces es probable que el comportamiento auto agresivo sea mantenido por un refuerzo social negativo de escape a la tarea (y consecuentemente el modelo esbozado en el Cuadro 5.6 es probable de ser aplicado). Las preguntas que podrían ser hechas y las observaciones informales que podrían ser conducidas para hallar cuáles de las cinco razones presentadas arriba son probables de ser aplicadas están descritas en el Cuadro 6.3.

6.3.2: Los cuadros ABC y STAR

Hay muy poca diferencia entre un gráfico ABC y uno STAR y con ambos se trata de obtener un registro de lo que sucede antes y después del comportamiento auto agresivo. STAR significa Entorno, Disparador, Acción, Resultado (en Inglés Setting, Trigger, Action, Results) y da un poco más de información que los cuadros ABC ya que se aprende acerca de los entornos en los cuales el comportamiento es probable de ocurrir. Los cuadros ABC y STAR son usados comúnmente por psicólogos para llevar a cabo la evaluación de las razones psicológicas del comportamiento auto agresivo cuando el comportamiento ocurre relativamente a una frecuencia baja, decir un par de veces al día. Si el comportamiento es mucho más frecuente entonces los cuadros ABC y STAR tienden a ser menos informativos y los métodos más apropiados pueden ser los observacionales o experimentales que son discutidos debajo.

Hay dos tipos de cuadros ABC que podrían ser usados para evaluar el auto daño. Los cuadros ABC con final abierto requieren simplemente que la gente registre en cuadros los eventos que vieron justo antes de que ocurra el comportamiento auto agresivo (A, antecedente), una breve descripción del comportamiento en sí (B, comportamiento, en inglés Behaviour) y una descripción de los eventos que ocurren justo después del comportamiento (C, consecuencia). Un ejemplo de un cuadro ABC completo se muestra en el Cuadro 6.4 junto con una interpretación de cómo se relaciona el formulario completo a las cinco causas. Una segunda manera en las cuales los cuadros ABC o STAR pueden ser usados es diseñando un formulario con final cerrado que se completa para cada incidente o explosión del comportamiento auto agresivo. Usando este método es posible ayudar a personas que están manteniendo registros para que mantengan los ojos abiertos a los tipos de eventos que ayudarían a entender las posibles razones del comportamiento auto agresivo. Un ejemplo de un cuadro ABC con final cerrado se muestra en el Cuadro 6.5. Las investigaciones que llevamos a cabo en el pasado en las cuales comparamos la información que había sido tomada de cuadros ABC con final abierto y cerrado sugieren fuertemente que los cuadros ABC con final cerrado dan mejor información, probablemente porque ayudan a la persona a completar los cuadros prestando atención a las cosas correctas.

Cuando se revisan los cuadros ABC y STAR completos, se buscan antecedentes y consecuencias que podrían indicar cuáles de las cinco causas parecen ser importantes. Por ejemplo, si los registros muestran un patrón de niveles bajos de atención porque los cuidadores estaban con otras personas y las consecuencias

muestran que se prestó alguna forma de atención al comportamiento entonces es probable de que el comportamiento se mantenga por un refuerzo social positivo (ver Cuadro 5.5). Sin embargo, si los registros muestran que antes de que ocurra el comportamiento se presentan tareas o se le pide a la persona que haga algo y luego del comportamiento se le quita la tarea, entonces es probable de que el comportamiento sea mantenido por un refuerzo social negativo por escape a una tarea (ver Cuadro 5.6) Estas son sólo dos de las razones que podrían ser reveladas por los cuadros ABC y STAR y los Cuadros 6.4 y 6.5 muestran los tipos de antecedentes y consecuencias que pueden ser asociadas con las diferentes razones del comportamiento auto agresivo.

Cuadro 6.4: El uso de cuadros ABC para evaluar la auto agresión.

	Antecedente	Comportamiento	Consecuencia
1	El chico está solo	El chico se presiona los ojos	Nada
2	El padre/madre está hablando con un amigo	El chico se golpea la cabeza en contra del piso	El padre/madre deja de hablar y levanta al hijo.
3	El padre/madre le pide al hijo que deje los juguetes	El chico se muerde la mano	El padre/madre lleva al hijo a otra habitación
4	El padre/madre está al teléfono	El chico se cachetea la cara repetidamente	El padre/madre deja el teléfono y distrae al hijo con una galletita
5	El padre/madre y el hijo están doblando ropa	El chico se muerde los dedos	El padre/madre se va a otra habitación
6	El padre/madre y el hijo están doblando ropa	El chico se muerde los dedos	El padre/madre lleva al chico a otra habitación
7	El chico está jugando solo	El chico se golpea la cabeza	Nada

8	El padre/madre y el hijo están jugando juntos	El chico se cachetea la cara	El padre/madre distrae al hijo con su juguete favorito
9	El padre/madre está jugando con un hermano/a del hijo	El chico se golpea la cabeza	El padre/madre alienta al hijo para que participe
10	El padre/madre le está lavando la cara al hijo	El chico se muerde la mano	El padre/madre se va a otra habitación

Los ítems 1 y 7 son ejemplos de refuerzo sensorial. Aunque no haya una consecuencia obvia en términos del comportamiento por otra persona, el comportamiento se está reforzando por sí mismo por lo que la estimulación que provee el comportamiento es el reforzador.

Los ítems 2 y 9 son ejemplos de refuerzo social positivo ya que el comportamiento auto agresivo resulta en la atención por parte del padre que no había antes de la auto agresión.

Los ítems 3 y 6 son ejemplos de refuerzo negativo por escape a una demanda ya que la auto agresión resulta en la remoción de la demanda (en estos ejemplos el chico escapa de la habitación).

Los ítems 4 y 8 son ejemplos de refuerzo positivo por acceso a tangibles ya que la auto agresión resulta en el acceso a comida (4) o un elemento preferido (8).

Los ítems 5 y 10 son ejemplos de refuerzo negativo por elusión al contacto social ya que el comportamiento auto agresivo resulta en el adulto alejándose del chico.

Cuadro 6.5: El uso de un formulario con final cerrado para evaluar el comportamiento auto agresivo

Abajo hay un ejemplo de un formulario con final cerrado completo. Cada vez que ocurre un comportamiento inapropiado todos los ítems relevantes son marcados.

¿Qué sucedió	Comportamiento inapropiado	¿Qué sucedió luego del
--------------	----------------------------	------------------------

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

antes del episodio?		episodio?
El individuo estaba solo	X comportamiento auto agresivo	Se le da una galletita
Se les pidió que dejaran la mesa		X Se lo envía a su habitación
X Se le pidió que lave los platos		Jugó a los juguetes solo
Alguien les quitó los juguetes		Todos ignoraron el comportamiento
Alguien estaba jugando con ellos		Lo retaron por el comportamiento
Se les pidió que dejaran de hacer algo		Los padres le dieron un abrazo

El ejemplo de arriba ocurrió de la siguiente manera: inmediatamente antes del comportamiento, se le pidió al individuo que hiciera algo. Luego la auto agresión ocurre y el individuo es mandado a su habitación. Esto indica que el comportamiento puede ser mantenido por un refuerzo negativo en la forma de escape a una demanda de tarea ya que la consecuencia del comportamiento es la remoción de la tarea (o en este caso, la persona es alejada de la tarea).

6.3.3: Métodos de cuestionario

Hay dos cuestionarios que pueden ser usados para evaluar los factores que podrían influenciar el comportamiento auto agresivo. Ellos son la Escala de Evaluación de la Motivación (MAS, en inglés Motivation Assessment Scale)⁶ y el Cuestionario Acerca de la Función del Comportamiento (QABF, en inglés Questionnaire About Behavioural Function)⁷. Estos han sido diseñados para hacer preguntas específicas acerca de los factores posibles. La persona que está completando el formulario da un valor a diferentes preguntas y esos valores pueden ser sumados luego para dar un puntaje para las diferentes causas. En el Cuadro 6.6 se brinda ejemplos de las preguntas que son usadas en los cuestionarios junto con una interpretación de lo que podrían significar las respuestas.

Desafortunadamente estos cuestionarios no son fáciles de conseguir pero los psicólogos clínicos son capaces de obtenerlos.

6.3.4: Scatterplots

Los Scatterplots son ligeramente diferentes de los cuadros ABC y STAR y son generalmente usados para conseguir una indicación de las veces al día en el que el comportamiento auto agresivo tiende a ocurrir. La ventaja de este método es que no consume tanto tiempo para aquellos que tienen que completar los cuadros y la información puede ser usada como una buena línea de partida para comparar los efectos de una intervención que es puesta en práctica luego de la evaluación. Básicamente un scatterplot consiste en una grilla en la cual se hace un índice de la frecuencia o intensidad del comportamiento auto agresivo, decir media hora o una hora del día. Un ejemplo completo se muestra en el Cuadro 6.7.

Cuando se revisa un scatterplot completo es de ayuda si los índices que son hechos a través del trazado pueden ser relacionados a eventos diarios y actividades que el individuo estaba involucrado. Esto ayudará a tratar e identificar la relación entre los eventos y actividades y los niveles del comportamiento auto agresivo así se pueden sacar conclusiones sobre los factores externos posibles que son relacionados al comportamiento. Así que, si un alto nivel de comportamiento auto agresivo registrado en el scatterplot parece estar relacionado a las veces en las que hay sesiones de enseñanza uno a uno es posible que el comportamiento auto agresivo esté ocurriendo porque es reforzado negativamente socialmente por el escape de las demandas (ver Cuadro 5.6). Si altos niveles de comportamiento auto agresivo son registrados en el scatterplot cuando hay poca actividad y se deja a la persona que haga lo que quiera, entonces es posible que el comportamiento auto agresivo esté ocurriendo porque provee estimulación para la persona. Un ejemplo de la interpretación de la información de scattered plots se da en el Cuadro 6.8.

Mientras que los scatterplots pueden dar información general muy útil acerca de las veces al día que está ocurriendo el comportamiento auto agresivo, una interpretación exitosa de la información depende de qué tan bien se pueda relacionar el nivel del comportamiento auto agresivo a un diario de eventos y actividades, y cuán preciso está descrito el diario de eventos y actividades. Algunas veces, aunque el comportamiento auto agresivo puede ser mostrado claramente de estar asociado por ejemplo con actividades grupales, es difícil de saber si esto nos dice lo suficiente como para resolver la razón del comportamiento

auto agresivo. Puede ser que el individuo no esté recibiendo mucha estimulación en este entorno, y consecuentemente se auto agrede por la auto estimulación, o puede ser porque haya atención compartida y la auto agresión esté reforzada por la atención social del cuidador que está trabajando con el grupo. Los resultados de los scatterplots por lo tanto deberían ser revisados junto con otra información evaluada.

Cuadro 6.6: Ejemplo de preguntas de MAS y QABF

La Escala de Evaluación de la Motivación 6 y el Cuestionario Acerca de la Función del Comportamiento 7, incluyen elementos que se refieren a cuatro tipos de refuerzo: auto estimulación, escape de las demandas, refuerzo social (atención) y refuerzo tangible. Ellos proveen una forma rápida y fácil para padres y profesionales de tratar y entender el problema del comportamiento. Abajo se proveen ejemplos de ambas escalas.

Auto estimulación:

MAS: ¿El comportamiento ocurriría repetidamente, de la misma manera, por períodos de tiempo largos, si nadie estuviese alrededor? (por ejemplo, balancearse para adelante y para atrás por más de una hora.)

QABF: Realiza el comportamiento de forma altamente repetitiva, ignorando su alrededor.

Refuerzo social Negativo:

MAS: ¿Ocurre el comportamiento luego de que se le pida realizar una tarea difícil?

QABF: realiza el comportamiento para escapar del trabajo o de las situaciones de aprendizaje.

Refuerzo social positivo:

MAS: ¿Parece que el comportamiento ocurre en respuesta a su diálogo con otras personas en la habitación?

QABF: Realiza el comportamiento para llamar la atención.

Refuerzo tangible positivo:

MAS: ¿Alguna vez ocurrió el comportamiento para obtener un juguete, comida o actividad que se le había dicho que no podía tener?

QABF: Realiza el comportamiento para acceder a elementos tales como juguetes preferidos, comida o bebidas.

Cuadro 6.7: Scatterplot para el registro de la frecuencia de comportamiento auto agresivo

	Lun	Mar	Mie	Jue	Vie
9.00	X	X		X	X
9.30			X	X	

10.00					
10.30					
11.00	X	X	X		X
11.30			X		
12.00	X	X		X	X
12.30	X	X	X	X	
13.00			X		
13.30					
14.00			X		X
14.30				X	
15.00					
15.30	X	X	X		X
16.00			X	X	
16.30					

Las estadísticas de arriba es un ejemplo de un scatterplot completo. El día ha sido segmentado en medias horas. La “X” es marcada si el comportamiento es visto dentro del intervalo de media hora. En este caso la mayoría de los comportamientos auto agresivos ocurren cerca de una comida o a media mañana o tarde, es decir, entre las 9.00-9.30 (justo después del desayuno), 11.00-11.30 (cerca de la hora de la comida a media mañana), entre 12.00-1.00 (cerca del almuerzo) y entre las 3.30-4.00 (cerca de la hora del té). Con este patrón de datos podríamos investigar qué actividades se llevan a cabo en estas horas (¿Están las actividades asociadas con una baja atención, baja estimulación o mucha demanda?) y si el dolor y el malestar es causado por problemas gastrointestinales y por lo tanto una causa del comportamiento auto agresivo.

6.3.5: Gráficos de probabilidad

Los gráficos de probabilidad son similares a los scatterplots pero pueden ser más precisos cuando se trata de evaluar si un antecedente particular está asociado con el comportamiento auto agresivo y de esta manera cuáles de las cinco causas son importantes. Debemos enfatizar que este es un método relativamente nuevo que lo estamos desarrollando actualmente para ayudar a entender las causas medioambientales del comportamiento auto agresivo y no ha sido ampliamente usado 9.

Un gráfico de probabilidad se lleva a cabo dibujando un cuadro que tiene un número de veces en la parte izquierda y eventos medioambientales en la parte de arriba. También hay un cuadro para grabar el comportamiento auto agresivo. En el Cuadro 6.9 se muestra un ejemplo de un gráfico de probabilidad. Una vez que se ha desarrollado el gráfico de probabilidad las observaciones son llevadas a cabo a lo largo del día un número de días. El método de observación para completar el gráfico se llama Muestreo de Tiempo

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

Momentaria (en inglés Momentary Time Sampling) (ver Cuadro 7.3) e involucra a la persona que está con el chico o adulto que muestra comportamiento auto agresivo realizando un registro en ciertos intervalos de tiempo. En el pasado hemos usado intervalos de diez minutos aunque se pueden usar observaciones más frecuentes.

Para completar los registros el cuidador no tiene que mirar al chico o adulto todo el tiempo. Es más, ellos usarán un reloj que les dará una señal, por decir, cada 10 minutos (esto generalmente se llama la función de cuenta regresiva en los relojes digitales) y en ese momento el cuidador mirará al chico o adulto por cinco segundos aproximadamente y grabará que evento medioambiental está sucediendo y si el comportamiento auto agresivo está sucediendo o no. Si el cuidador no puede realizar la observación precisamente en el momento en el cual la señal ocurre entonces no importa. Sin embargo, es importante para el cuidador hacer la observación lo antes posible luego de que la señal haya ocurrido. Lo importante es que la observación no se lleve a cabo solo porque está ocurriendo la auto agresión. Una vez que un número de gráficos de probabilidad han sido completados la información puede ser analizada para tratar e identificar un patrón de asociación entre el comportamiento auto agresivo y los eventos medioambientales. Esto es un poco complicado pero vale el esfuerzo. Básicamente el análisis consiste en calcular la probabilidad (o casualidad) de que ocurra el comportamiento auto agresivo. Esto significa dividir el número de veces que el comportamiento auto agresivo fue observado por el número total de observaciones que fueron llevadas a cabo. El resultado de este cálculo nos da un valor de la probabilidad. Por ejemplo, si el comportamiento auto agresivo fue observado en 58 ocasiones y el número total de observaciones fue 325, entonces la probabilidad del comportamiento auto agresivo es 58 dividido 325 o 0.18 (estas son probabilidades de 5 a 1). Luego podemos calcular si el comportamiento auto agresivo es más probable de ocurrir cuando ha ocurrido un antecedente dado. Esto significa mirar solamente a las ocasiones en las cuales el antecedente ha ocurrido y luego calcular la probabilidad del comportamiento auto agresivo. Por ejemplo, si el evento social de las tareas fue registrado en 65 ocasiones y cuando miramos a esas 65 ocasiones notamos que el comportamiento auto agresivo ocurrió en 30 ocasiones entonces dividiremos 30 por 65 y esto nos da una probabilidad de 0.46 (estas son probabilidades de 2 a 1). Cuando comparamos las dos probabilidades podemos ver una diferencia (5 a 1 es una probabilidad más remota que 2 a 1).

Describimos esto diciendo que la probabilidad simple o incondicional del comportamiento auto agresivo es 0.18 (5 a 1) y la probabilidad condicional del comportamiento auto agresivo dadas unas demandas de tareas es 0.46 (2 a 1). Podemos concluir de estos análisis que el comportamiento auto agresivo es aproximadamente dos veces y medio más probable cuando se demandan tareas (0.56 dividido 0.18 o 5 dividido 2). Cuando miramos nuestras cinco causas luego parece probable que la razón del comportamiento auto agresivo es el refuerzo negativo por escape a demandas de tareas. Ejemplos de estos cálculos para este análisis están dados en el Cuadro 6.10.

Cuadro 6.9: Gráfico de probabilidad del comportamiento auto agresivo

	CA A	Recib e atenci ón	No recibe atenci ón	Recibe deman das	No recibe deman das
1	X		X		X
2	X		X		X
3	X		X		X
4	X		X		X
5	X		X		X
6	X		X		X
7		X			
8		X			
9		X			
10			X	X	
11			X	X	
12	X		X	X	
13	X		X		X
14	X		X		X
15	X		X		X

Este gráfico de probabilidad es similar a los scatterplots de los Cuadros 6.7 y 6.8 pero más específico. Aquí el tiempo se divide en intervalos de un minuto y el comportamiento del cuidador es también registrado en este gráfico. El gráfico de arriba indica que la auto agresión ocurre cuando el individuo no está recibiendo atención por parte del cuidador. El comportamiento se detiene por un periodo breve cuando está recibiendo atención y empieza de nuevo casi inmediatamente cuando se le quita la atención. En este caso sugeriríamos que el comportamiento es mantenido por la atención. El gráfico de probabilidad es mucho más

específico que el scatterplot y puede indicar la función del comportamiento más precisamente.

Cuadro 6.10: Calculando la probabilidad del comportamiento auto agresivo

Podemos calcular la probabilidad de la auto agresión (o cualquier comportamiento) ocurriendo en todos los períodos de observación y en relación a eventos medioambientales tales como las condiciones de las tareas. La información presentada en el Cuadro 6.9 será usada como ejemplo de cómo calcular las probabilidades y demostrar lo que significan.

Probabilidad incondicional: es la probabilidad de la auto agresión ocurriendo a través de todo el período de evaluación. En el Cuadro 6.9 hay 15 sesiones separadas en las cuales fueron observados los comportamientos. La auto agresión ocurrió en 10 de estas sesiones. Esta es una probabilidad incondicional de 0.66 (10/15) y probabilidades de 1.5 a 1.

Probabilidad condicional: es la probabilidad de que ocurra la auto agresión dado un antecedente particular, tal como la baja atención adulta. En vez de contar el número de veces que ocurre la auto agresión en general, ahora miramos a la cantidad de veces que ocurre cuando el individuo no está recibiendo atención. En nuestro ejemplo actual (Cuadro 6.9) había 12 instancias cuando el chico no estaba recibiendo atención y la auto agresión ocurrió en 10 de ellas. Esto da una probabilidad condicional de 0.83 (10/12) que son probabilidades de 1.2 a 1.

Hubo también 3 sesiones en las cuales el chico recibía demandas y la auto agresión ocurrió en una de ellas. Esto es una probabilidad condicional de 0.33 (1/3) y probabilidades de 3 a 1.

Como se puede ver, las probabilidades de auto agresión que ocurren cuando la atención es baja son mayores que las probabilidades por condiciones de demanda, sugiriendo que la auto agresión está relacionada a bajos niveles de atención y por lo tanto probablemente recompensada por la presentación de atención.

6.3.6: Observaciones naturales desestructuradas

Las observaciones naturales desestructuradas son difíciles de llevar a cabo y la información puede ser difícil de analizar y los cuidadores necesitarán ayuda y consejos de psicólogos clínicos o alguien familiarizado con las técnicas del comportamiento. Básicamente, el método consiste en usar ya sea papel y lápiz o una palm (computadora de mano) para grabar en cada

momento, o por ejemplo dentro de un intervalo de diez segundos, el comportamiento auto agresivo o los eventos medioambientales que son observados 10, 11. Es luego necesario analizar la información teniendo en cuenta la probabilidad de que el comportamiento auto agresivo es asociado con eventos que suceden antes o después del comportamiento con la probabilidad de que la auto agresión ocurra a pesar de lo que esté sucediendo. Por lo tanto, el análisis es similar a las comparaciones de las probabilidades incondicionales y condicionales descriptas arriba. Se puede hallar más información de este método en algunos de los textos sobre análisis aplicado del comportamiento incluido en la Bibliografía y con el fin de presentar la información completa la hemos incluido aquí.

6.3.7: Condiciones análogas o experimentales

En los últimos 20 años los psicólogos han desarrollado un método de evaluación de las razones psicológicas del comportamiento auto agresivo que incluye una manipulación sistemática de las condiciones medioambientales y luego una observación del efecto sobre el comportamiento auto agresivo 12. Esta metodología es usualmente referida como condiciones análogas aplicadas (análoga significa un modelo, en este caso un modelo de lo que sucede en el medioambiente natural). Las ideas detrás de las condiciones análogas no son complicadas de por sí pero la puesta en práctica de las condiciones puede ser difícil y es importante usar este método de evaluación en colaboración con psicólogos clínicos u otros profesional que esté familiarizado con los métodos del comportamiento.

Ya hemos descripto las diferentes razones psicológicas que podrían estar asociadas con el comportamiento auto agresivo. Hemos descripto en los métodos observacionales hasta dónde confiamos en los acontecimientos naturales de las condiciones medioambientales y el comportamiento auto agresivo para ver si la auto agresión ocurre más frecuentemente cuando se ven condiciones medioambientales específicas. Las condiciones análogas son diseñadas como experimentos en los cuales son presentadas las condiciones medioambientales específicas y son grabadas la frecuencia y duración del comportamiento auto agresivo. De esta manera, en vez de esperar para ver si la baja atención o las demandas de tareas exigentes disparan la auto agresión, estas condiciones son creadas artificialmente para ver si hacen a la auto agresión más o menos probable de ocurrir. Hay dos tipos principales de condiciones análogas que han sido usadas en el pasado que pueden ser empleadas para evaluar el refuerzo

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

social y de estimulación que forman la base de nuestras cinco razones psicológicas de la auto agresión. Brian Iwata y sus colegas desarrollaron el primer método en los primeros años de la década del 80 13. En este método la persona que muestra comportamiento auto agresivo es expuesta a cuatro condiciones diferentes un cierto número de veces y dichas condiciones son presentadas al azar. Las condiciones son:

Solo: el individuo que se está evaluando es dejado solo en una habitación sin juguetes ni otras formas de estimulación. Si la auto agresión ocurre no se ejecutan consecuencias sociales. Si la auto agresión ocurre más en esta condición que en otras entonces es probable que sea mantenida por auto estimulación.

Demandas de tarea: un experimentador (o maestro/padre) le provee tareas instructivas al individuo, usando un sistema de estimulación de tres pasos (estimulación verbal, gestual y física). La tarea se quita por unos cuantos segundos si ocurre auto agresión. Altos niveles de auto agresión en esta condición sugerirían que el comportamiento es mantenido por un refuerzo negativo en la forma de escape.

Cuadro 6.11: Análisis análogo del comportamiento auto agresivo

Hemos presentado abajo la información de un análisis funcional del comportamiento auto agresivo usando la metodología análoga. Los números en la tabla representan el porcentaje de veces que ocurre el comportamiento auto agresivo en cada una de las condiciones cuando repetimos cada condición cinco veces, una vez en cada sesión.

	Sesión				
	1	2	3	4	5
Solo	1	0	2	1	0
Demanda	33	41	38	40	37
Juego	6	9	5	4	8
Atención	34	29	37	25	32

El gráfico de abajo representa la misma información y muestra claramente que el comportamiento auto agresivo ocurrió en diferentes niveles en las diferentes condiciones. El CAA ocurrió no muy frecuentemente en las condiciones de Solo y Juego pero en un índice mucho mayor en las condiciones de Atención y Demanda. Esto sugiere que la auto agresión en este caso es probable de ser mantenida por un refuerzo positivo en la forma de atención por un refuerzo negativo en la forma de escape a demandas de tarea.

Atención social: el individuo tiene acceso a los juguetes. El experimentador provee varios minutos de atención (es decir, diciendo “no hagas eso”) luego de la auto agresión, pero ignora al individuo el resto del tiempo. Altos niveles de auto agresión en esta condición nos diría que el comportamiento es mantenido por un refuerzo positivo en la forma de atención.

Control (o juego): el experimentador y el individuo juegan con los juguetes como de costumbre pero no se ejecutan demandas. No se ejecutan consecuencias sociales si ocurre la auto agresión. Esta condición sirve como una condición de control para descartar el efecto de otros factores como la presencia del experimentador.

Cada condición dura aproximadamente diez minutos y a lo largo de la condición se mantiene un registro de la frecuencia o duración del comportamiento auto agresivo. Cada condición es usualmente llevada a cabo alrededor de siete o diez veces para asegurar que los resultados sean estables. Una vez completado los resultados son graficados para examinar cuál condición parece causar un índice mayor de comportamiento auto agresivo. El cuadro 6.11 muestra un ejemplo de cómo los resultados de las condiciones análogas pueden ser graficadas para evaluar la posible razón psicológica del comportamiento auto agresivo.

El segundo método fue desarrollado por Ted Carr y Mark Durand y fue primeramente descrito en 1985 14. En este método la persona que muestra comportamiento auto agresivo es expuesta a tres condiciones diferentes en orden sistemático. Las condiciones son:

Alta atención, demanda de tarea fácil: en esta condición los chicos llevan a cabo una tarea fácil mientras que reciben altos niveles de atención en la forma de instrucciones, elogios o comentarios neutros.

Baja atención, demanda de tarea fácil: en esta condición, la dificultad de la tarea es la misma que la de arriba pero los chicos solamente reciben atención en un 33% de las pruebas de 100%.

Alta atención, demanda de tarea difícil: en esta condición el chico recibe atención en el 100% de las pruebas pero la dificultad de la tarea se incrementa.

De nuevo cada condición dura aproximadamente diez minutos y se mantiene un registro del comportamiento auto agresivo. Cada condición es repetida aproximadamente seis veces y los resultados son graficados para examinar qué condición está asociada con el comportamiento auto agresivo. Este método de condiciones análogas solamente mira al refuerzo social posible del comportamiento auto agresivo y no si el comportamiento auto agresivo ocurre por auto estimulación. La interpretación de los resultados es llevada a cabo comparando los índices de la auto agresión a través de las condiciones. Así que, si el comportamiento auto agresivo ocurre en niveles mucho mayores cuando hay baja atención y demanda de tareas fáciles que cuando hay alta atención y demandas de tareas fáciles es probable que el comportamiento auto agresivo esté ocurriendo por la baja atención y consecuentemente es probable que la razón del comportamiento auto agresivo sea llamar la atención. Sin embargo, si el comportamiento auto agresivo ocurre cuando hay alta atención y demandas de tareas difíciles en comparación a la alta atención y demandas de tareas fáciles entonces es probable que el comportamiento auto agresivo ocurra por un escape a las demandas de tarea (refuerzo social negativo por escape a demandas de tareas). Mientras estos dos métodos de condiciones análogas son los comúnmente más usados hay numerosas variaciones que han sido empleadas para tratar y entender las razones psicológicas del comportamiento auto agresivo. Los investigadores han usado los tan llamados análogos breves 15, durando cada condición solamente cinco minutos para llevar a cabo la evaluación más eficazmente, o han usado solo dos condiciones para evaluar si la auto agresión podría estar relacionada a la baja atención (y así ser reforzada socialmente por la presentación de atención). Usamos este método para ver el comportamiento auto agresivo de algunos chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange que asistieron a la conferencia de Chester en el 2001. El Cuadro 6.12 muestra los resultados de nuestras evaluaciones.

Cuadro 6.12: Resultados análogos de la Conferencia de Chester en el 2001.

El gráfico a continuación representa los resultados de un breve estudio análogo que fue llevado a cabo con un grupo de chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange en la conferencia de Chester en el 2001. En este

estudio las condiciones de no atención y atención fueron alternadas. La ocurrencia del comportamiento auto agresivo fue registrada. Las barras negras en el gráfico representan la probabilidad de que ocurra la auto agresión durante las sesiones donde no se le prestó atención al individuo. Las barras blancas representan la probabilidad de que ocurra la auto agresión durante las sesiones donde se le prestó atención al individuo. Un * arriba de las barras representa una diferencia estadística significativa. Dos de los chicos que participaron (2 y 8) eran más probables de auto agredirse durante la condición de no atención. Sugeriríamos entonces que la función de la auto agresión para estos chicos es la de ganar la atención de otros cuando no está presente. Únicamente un chico (3) era significativamente más probable de auto agredirse durante la condición de atención. Sugeriríamos que en ese caso la auto agresión es usada para escapar de la atención. Para la mayoría de los chicos, sin embargo, la auto agresión no difirió significativamente entre las condiciones.

Además, los investigadores han explorado algunas de las causas más idiosincrásicas o inusuales del comportamiento auto agresivo usando condiciones análogas. Por ejemplo, aunque para un chico una demanda de tarea generalmente difícil no necesariamente causó comportamiento auto agresivo, cuando la demanda fue que el chico participara en una intervención médica, eso causó altos niveles de comportamiento auto agresivo 16. Esto presuntamente es porque en el pasado las intervenciones médicas estaban asociadas con dolor y malestar para el chico, mientras que las demandas de tareas normales no lo eran, y la auto agresión era reforzada por la finalización de la examinación médica. Este breve ejemplo nos muestra dos cosas. Primero, que podemos usar condiciones análogas para entender las causas específicas de un cierto individuo y segundo, que algunas veces las condiciones análogas normales que son usadas pueden o no revelar las causas que son importantes para cada chico. Estas causas idiosincrásicas podrían ser únicamente reveladas en las entrevistas informales y en las observaciones que son descriptas arriba.

6.4: La evaluación de los eventos establecidos

En el Capítulo 5 hemos introducido la idea de los eventos establecidos e ilustramos como los

eventos tales como los períodos de enfermedad o fatiga pueden influenciar el comportamiento auto agresivo interactuando con un antecedente. Los ejemplos más comunes que aparecen en la literatura de investigación son las interacciones entre alguien que está cansado, mal o malhumorado y la presentación de una tarea demandante. Este es un ejemplo de cómo los factores externos e internos pueden interactuar. Bajo estas circunstancias el comportamiento auto agresivo puede ocurrir porque la tarea se hace mucho más desagradable por el hecho de que la persona está cansada o con malestar. La evaluación de estos eventos establecidos potencialmente relevantes ha sido llevada a cabo de dos maneras. Primero, se mantiene un registro de los eventos establecidos (por ejemplo la fatiga, el malhumor, el estar con dolor o malestar) usando un diario o el método scatterplot. También se mantiene un registro adicional de los eventos medioambientales y el comportamiento auto agresivo usando los métodos ABC o del gráfico de probabilidad. Los registros resultantes son luego examinados para ver si la probabilidad del comportamiento auto agresivo es mayor cuando ambos, el evento establecido y el antecedente están presentes que cuando o el antecedente o el evento establecido está presente. El segundo método es combinar un registro diario de los eventos establecidos con las condiciones análogas. Usando este método el efecto de una cierta condición análoga es comparado cuando el evento establecido está presente que cuando no. Así que si el comportamiento auto agresivo solamente tiende a ocurrir cuando una persona tiene malhumor y la condición análoga de las demandas de tarea es presentada, a diferencia de que cuando solamente una de estas dos está presente, entonces esto indicaría que hay una interacción entre un evento establecido y un antecedente. Un ejemplo de este análisis se muestra en el Cuadro 6.13.

6.5: la evaluación de los comportamientos comunicativos y adaptativos y el medioambiente más amplio

Además de la evaluación del comportamiento auto agresivo es importante evaluar un número de comportamientos adaptativos que podrían ser mostrados por un chico o adulto para proveer el trabajo preliminar para incrementar los comportamientos que podrían reemplazar a la auto agresión. Hay dos áreas de evaluación que requieren atención particular que son extremadamente importantes cuando está ocurriendo el comportamiento auto agresivo porque están reforzadas por eventos sociales tales como la atención, cosas más tangibles como el acceso a materiales o comida o bebidas,

y escape de las demandas o interacciones sociales. Estas son la comunicación y otros comportamientos adaptativos que ayudan a la persona a ejercer control sobre su medioambiente.

Usted recordará del Capítulo 5 (Sección 5.4) y las descripciones en los Cuadros 5.5 y 5.6 que cuando el comportamiento auto agresivo es reforzado socialmente podemos pensar al comportamiento como muy similar a la comunicación. Por esta razón debemos atender a la habilidad de un individuo de comunicarse con otros y por esto queremos decir realmente la habilidad de un individuo para afectar el comportamiento de otros. Esto es llamado la pragmática de la comunicación. Además, debemos también atender a los comportamientos adaptativos que un individuo pueda ya mostrar o podría mostrar que le permita tener control sobre su medioambiente y así satisfacer sus propias necesidades. Si el chico o adulto no es capaz de controlar aspectos de su medioambiente directamente entonces requerirán a otros para ayudarlos a lograr esto, y esto hace más probable de que el contacto social sea el más recompensado. Así que cualquier evaluación del comportamiento auto agresivo que ocurra debido a recompensas sociales debería también atender a la comunicación y otros comportamientos adaptativos.

Cuadro 6.13: Interacción de los eventos establecidos y el comportamiento auto agresivo

Abajo está presentada la información de un análisis análogo llevado a cabo por un período de cinco días. Muestra el porcentaje de duración de la auto agresión cada día. Muestra que en dos días la auto agresión fue más elevada durante la condición de demanda, sugiriendo que el comportamiento está mantenido por el escape a las demandas. Sin embargo, también se observó que el individuo había tenido muy poco sueño la noche anterior antes de probar en dos ocasiones, días 2 y 4. El cansancio interactuó con la condición de demanda para producir altos índices de auto agresión. Esta información muestra una interacción entre un reforzador normal y un evento establecido que lleva a índices elevados o a una “doble probabilidad” de que ocurra la auto agresión.

6.5.1: Comunicación

Un terapeuta del habla y del lenguaje o un psicólogo clínico debería perfectamente llevar a cabo una evaluación de la comunicación expresiva de un chico o adulto con el Síndrome de Cornelia de Lange. Cuando se evalúa con el propósito de llevar a cabo una intervención que haga disminuir el comportamiento auto agresivo

hay un número de enfoques de la comunicación que podrían ser adoptados. El primero es una evaluación de las habilidades comunicativas pragmáticas de un chico o adulto. Esto significa evaluar los comportamientos en el repertorio del chico o adulto que son efectivos para influenciar el comportamiento de otros y así hallar si el chico o adulto puede hacerle saber a alguien lo que necesitan o lo que quieren dejar de hacer en ese momento. Un enfoque de esto es muy informal y consiste simplemente en mantener un registro de los tipos de comportamiento que un chico pueda mostrar que podrían influenciar el comportamiento de otros. Esto puede consistir de lenguaje, signos o formas menos formales de comunicación, por ejemplo el guiar a alguien de la mano, presentar un objeto como por ejemplo una taza, tirar de la ropa de alguien o realizar diferentes tipos de vocalizaciones. El Cuadro 6.14 da ejemplos de formas de comunicación pragmáticas que hemos observado en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange. Sabiendo la forma en la que un chico o adulto influencia el comportamiento de otras personas nos da un buen punto de partida para desarrollar aún más el sistema de comunicación y así reducir potencialmente el comportamiento auto agresivo que parece ser un tipo de sustituto para otras formas de comunicación.

Hemos llevado a cabo un estudio de cómo y si chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange tratan de comunicarse con su cuidador cuando no tienen atención o formas demasiado demandantes de atención y los resultados se muestran en el Cuadro 6.15. Los resultados de este estudio nos muestran que la mayoría de los chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange tienen algunos comportamientos que podríamos pensarlos como comunicativos y que los usan en los momentos justos.

Además de la observación informal y el registro de las formas de comunicación, se pueden usar métodos más específicos. Muchos de estos métodos necesitan ser llevados a cabo por un terapeuta del habla y del lenguaje o por un psicólogo clínico usando pruebas y cuestionarios estandarizados. La evaluación se puede focalizar en comportamientos relacionados al desarrollo, como por ejemplo el lenguaje, o aspectos más funcionales del comportamiento como aquellos que hemos descrito arriba. Cualquier método dará información útil pero es importante prestar atención que hay una diferencia entre ser capaz de hablar o hacer señas y tener un sistema de comunicación efectivo, o sea, uno que pueda afectar el comportamiento de otros.

6.5.2: Comportamientos adaptativos

Hay dos aspectos importantes del comportamiento adaptativo que garantiza atención cuando se evalúa el comportamiento auto agresivo. El primero es una evaluación de la habilidad del individuo para controlar el medioambiente. Esto significa considerar los comportamientos que tiene el individuo que los pueda usar para satisfacer sus necesidades e identificar formas por las cuales cualquier comportamiento pueda ser enseñado así el individuo tiene una amplia gama de comportamientos y así depende menos de otros. Esta área garantiza más atención de la que somos capaces de dar en este libro, consecuentemente el lector se puede remitir a los textos de análisis del comportamiento aplicado incluidos en la Bibliografía 17, 18. Lo más importante que hay que saber es que las técnicas del comportamiento o de la enseñanza son muy poderosas para tratar de aumentar la gama y el uso de los comportamientos adaptativos que pueden llevar a una mayor independencia para cualquier individuo.

El segundo aspecto de la evaluación de los comportamientos adaptativos está menos focalizado en el medioambiente en el que vive el individuo. Puede ser el caso de que un individuo es muy dependiente en otros para satisfacer sus necesidades no porque no tenga los comportamientos adaptativos apropiados pero porque son incapaces de afectar el medioambiente por otras razones. Puede ser que haya restricciones en el medioambiente que no le permitan al individuo satisfacer sus necesidades. Así que, siendo incapaz de acceder a actividades, comida, bebida u otras cosas, aunque estén a su disposición, significa que el individuo está constantemente dependiendo de otros para que lo ayuden a acceder a tales cosas. La restricción que existe en el medioambiente puede estar presente porque el medioambiente requiere de adaptación para atender la discapacidad de un individuo o porque hay reglas que no permiten que el individuo controle su medioambiente para satisfacer sus necesidades. Cuando se evalúa el comportamiento auto agresivo que ocurre por razones psicológicas, especialmente por refuerzo social, es muy importante que se considere el repertorio de comportamientos adaptativos del individuo y que se preste atención a cualquier restricción sobre el individuo que está usando estos comportamientos adaptativos a su máximo efecto.

Cuadro 6.14: Tipos de comunicación mostrados por chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange en nuestro estudio observacional de 54 chicos y adultos.

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

- ❖ Vocalizaciones (no lenguaje)
- ❖ Señas/habla
- ❖ Comportamientos de acercamiento-movimiento hacia otra persona/ acercamiento para ser levantado o abrazado
- ❖ Tocar/dar golpecitos/ tirar de otra persona
- ❖ Comportamientos de rechazo- empujar la mano/cuerpo de un adulto/cuidador/ moverse rápidamente para evitar contacto físico/ alejarse del adulto/cuidador que está interactuando con ellos.
- ❖ Guiado “autista”- uso del cuerpo de otra persona como una herramienta para hacer o mostrar algo por ejemplo, el uso de la mano de otra persona para señalar un dibujo
- ❖ Señalar
- ❖ Darle a otra persona un objeto
- ❖ Imitación espontánea- imitación espontánea de un sonido o acción por el chico cuando no se lo ha pedido
- ❖ Gritar

Cuadro 6.15: Comunicación en el Síndrome de Cornelia de Lange

Los dos gráficos debajo muestran los resultados de un breve estudio análogo que fue llevado a cabo con un grupo de chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange. En este estudio las condiciones de no atención y atención fueron alternadas. La presencia de comportamientos de compromiso y no compromiso comunicativos fue grabada. Las barras negras en el gráfico representan la probabilidad de comportamientos de compromiso que ocurrió durante las sesiones donde no se le prestó atención al individuo. Las barras blancas representan la probabilidad de comportamientos de compromiso que ocurrió durante las sesiones donde se le prestó atención al individuo. Un * arriba de las barras representa una diferencia estadística significativa.

Gráfico 1: Comportamientos de compromiso	Gráfico 2: Comportamientos de no compromiso
Los resultados indican que tres chicos (5, 7 y 10) eran más probables de mostrar comportamiento de compromiso durante las condiciones de atención. Seis chicos (8, 13, 15, 6, 3 y 4) eran más probables de mostrar comportamiento de compromiso durante la condición de no atención. En ambos casos la presencia del comportamiento de compromiso indica que los chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange tienen la intención y alguna habilidad para comunicarse con otros.	Todos los chicos mostraron altos niveles de comportamientos de no compromiso. De nuevo, esto muestra que los chicos tienen la intención y alguna habilidad para comunicarse con otros.

6.5.3: Programas y actividades diarios

Hasta ahora nos hemos focalizado en el comportamiento del individuo y las causas inmediatas del comportamiento auto agresivo. Antes de realizar una intervención del comportamiento auto agresivo afirmado por una recompensa, es importante considerar el contexto más amplio en el cual puede ser llevada a cabo la intervención. Hay tres amplias áreas que garantizan atención y forman un importante panorama para la intervención. Primero, se debería considerar una revisión del nivel de ocupación y estimulación disponibles para un individuo. Esto no solo significa que se evalúe por única vez para asegurar que algunos juguetes o actividades estén disponibles. Significa asegurarnos de que haya variabilidad en las actividades que están disponibles y que estas estén bajo constante revisión y que actividades y ocupaciones nuevas estén constantemente disponibles. Si un individuo tiene altos niveles de ocupación y estimulación entonces son menos probables a depender de otros para mediar su acceso a actividades reforzantes y, consecuentemente, son menos las razones sociales para la auto agresión.

Dada la discusión de los eventos establecidos en el Capítulo 5 y como podrían interactuar con la presentación de tareas desagradables, es

importante prestar atención cuando las tareas son llevadas a cabo a lo largo del día y evaluar si estas pueden ser asociadas con eventos establecidos que hacen a cualquier tarea más desagradable. Un buen ejemplo de esto es presentar las tareas cuando la persona está cansada, durante el período bajo de la primera parte de la tarde, cuando están hambrientos, antes de las comidas. Organizar el día de tal manera que no ocurra un evento establecido junto con un antecedente influyente podría ser importante en una intervención y consecuentemente el programa general necesita ser evaluado por estas interacciones potenciales.

6.6: Pérdida del control

En el Capítulo 5 consideramos la posibilidad que para algunos individuos que muestran comportamiento auto agresivo las razones psicológicas o médicas que hemos esbozado hasta ahora son menos influyentes y que, por razones que no entendemos completamente, el comportamiento no parece estar completamente bajo el control del individuo. Queremos enfatizar que la investigación sobre el comportamiento auto agresivo que parece no estar bajo el control del individuo no ha sido capaz de explicar porque podría ser, por lo tanto parte de la información presentada aquí es especulativa. Hay evidencia de que en el Síndrome de Cornelia de Lange la auto agresión puede volverse severa y cualquier razón psicológica o médica del comportamiento puede tornarse difícil de identificar. Es posible que el comportamiento tenga una “cualidad compulsiva” y que el individuo haya reducido el control sobre su comportamiento 19.

Evaluar el comportamiento auto agresivo para determinar si hay evidencia de una pérdida del control no es fácil. Pensamos que hay dos factores importantes que podrían indicar que el comportamiento auto agresivo no está bajo el control del individuo. El primero de ellos es el auto control y el segundo es la presencia de algunos otros comportamientos específicos.

El auto control. En algunos individuos que muestran comportamiento auto agresivo la persona muestra una preferencia por controles impuestos (preferirán claramente usar tablillas, guantes o casco) o muestran comportamientos de auto control que ellos mismos inician (como por ejemplo el taparse o sentarse sobre sus manos). En el primer caso se puede ver una preferencia por un control impuesto cuando los individuos ayudan activamente a ponerse estos dispositivos tales como tablillas o cascos y los buscan activamente si no lo tienen puestos. Además, se angustian extremadamente cuando estos dispositivos son quitados y parecen ansiosos, llorosos o muy enojados. Al mismo

tiempo, cuando no tienen los dispositivos pueden tratar también de mostrar formas de auto control, aparentemente para tratar de restringir sus propios movimientos.

El auto control es diferente porque no involucra un dispositivo que alguien más le provee al individuo, en cambio el individuo ha aprendido la manera de controlar su propio comportamiento. Las formas de auto control son numerosas y el Cuadro 6.16 da una lista de los tipos de auto control que hemos observado en individuos con discapacidades intelectuales que mostraban comportamiento auto agresivo y en individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange que mostraban auto agresión. El auto control puede tener algunas características similares a la preferencia por el control impuesto. Los individuos pueden volverse angustiados si se les quita el auto control o si están mostrando una forma de auto control tal como cubrirse las manos con las mangas y las ropas que se les ofrecen no permiten que suceda este comportamiento.

La asociación con otros comportamientos. Otro indicio de que el comportamiento auto agresivo puede no estar completamente bajo el control del individuo, o que en el futuro pueda no estar bajo control, es la presencia de comportamientos compulsivos. Debemos enfatizar que hasta este momento no tenemos una sólida evidencia de que este es el caso y estamos especulando que la presencia de estos comportamientos compulsivos indica una falta de control en el presente o futuro. Sin embargo, nuestra investigación hasta el momento nos muestra que para aquellos individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange que muestran comportamiento auto agresivo y comportamientos compulsivos, el auto control ocurre más que de lo que esperábamos por casualidad. Es posible que esto se explique por el comportamiento auto agresivo que de por sí es compulsivo, y consecuentemente está fuera del control del individuo, y como resultado el individuo muestra auto control para limitar el comportamiento.

Cuadro 6.16: Formas de auto control

La tabla a continuación muestra el porcentaje de ocurrencia de diferentes formas de auto control en individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange²⁰.

Forma de auto dominación	%
Se agarra de otros/se agarra de la ropa de otros	42.6
Agarra o aprieta objetos	36.2

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

Se envuelve con su propia ropa o se agarra de su propia ropa	29.8
Elige usar prendas de ropa particulares	29.8
Se agarra las manos, se agarra a sí mismo	21.3
Se posiciona para controlarse	14.9
Elige control mecánico	0

Esto es similar a nuestros resultados con individuos con discapacidades intelectuales sin el Síndrome de Cornelia de Lange 21. La tabla de abajo nos indica el porcentaje de ocurrencia de diferentes formas de auto control en estas personas.

Forma de auto dominación	%
Agarra o aprieta objetos	50
Se agarra de la ropa de otros	41.3
Se posiciona para controlarse	39.1
Se envuelve con su propia ropa	21.7
Se agarra a sí mismo	21.7
Usa prendas para evitar la auto agresión	17.4
Elige control mecánico	8.4

6.7: Uso de la información evaluada

Una vez que las evaluaciones de estas diferentes causas potenciales del comportamiento auto agresivo han sido llevadas a cabo es importante recolectar la información y empezar a construir un modelo de porqué podría estar ocurriendo el comportamiento auto agresivo. Esto se llama el proceso de formulación y es útil porque tenderá a mostrar numerosos puntos potenciales para la intervención. Cuando se construye un modelo del comportamiento auto agresivo es probable que haya diferentes niveles de fuerza de la evidencia en una causa dada. Es improbable también que haya una causa clara que indique que se deba tomar una única intervención específica. Es más probable que haya un número de maneras por las cuales se pueda poner en práctica una intervención empezando con cambios que dirigidos a la causa que tenga mayor evidencia.

Lo importante acerca del proceso de evaluación, y cómo está asociado a las intervenciones está

siendo preparado para recolectar información cuidadosa y para identificar un número de causas, priorizarlas y dirigir las con intervenciones una a una mientras que se lleva una evaluación de la efectividad. Si usted siente que una causa dada podría ser influyente debería estar preparado para experimentar para ver qué sucede si cambia las cosas de tal manera que pueda decir si algo es influyente o no. El segundo aspecto importante es mantener una mente abierta en términos de las causas potenciales del comportamiento auto agresivo. Es importante ver que cuando buscamos las causas del comportamiento hay una fuerte tendencia para nosotros de buscar información que confirme lo que ya pensábamos. En vez de hacer esto, es mucho más importante ver toda la evidencia y trabajar sistemáticamente a través del proceso de evaluación desde el principio hasta el final y seguir fuertemente buscando evidencia que contradiga lo que pensamos como así también que confirme.

Finalmente, no todo está perdido si usted ha trabajado con las evaluaciones y es incapaz de hallar una manera en la que el comportamiento auto agresivo parezca estar relacionado a alguna de las razones que hemos descrito. Hay todavía intervenciones que podemos probar y aunque usted puede no estar guiado hacia una intervención particular puede todavía trabajar con diferentes intervenciones manteniendo un registro de sus efectos sobre el comportamiento auto agresivo y operar sobre la base de prueba y error. O sea, en vez de implementar una intervención porque usted sabe la razón del comportamiento auto agresivo puede tratar una intervención y ver si funciona. No hay nada de malo con este enfoque cuando no podemos hallar las causas.

Hay dos aspectos finales e importantes acerca de completar el proceso de evaluación. Primero, usted debe compartir los resultados de la evaluación con alguien más que esté involucrado con el chico o adulto que muestra el comportamiento auto agresivo. Deberá estar también preparado para escuchar contradicciones por parte de otros que indiquen que el modelo que usted ha construido del comportamiento auto agresivo necesita ser modificado en cierta manera. Finalmente, un modelo que haya contraído en un cierto momento puede no ser apropiado en el futuro. Usted deberá estar preparado para cambiar el modelo a través del tiempo y volver y ver evaluaciones específicas, repetir evaluaciones y recolectar más información.

6.8: Resumen

La evaluación sistemática de las causas del comportamiento auto agresivo conlleva a una

intervención exitosa. El primer paso es evaluar si la auto agresión está relacionada con el dolor y malestar mirando cuidadosamente al lugar de la auto agresión, la variabilidad de la auto agresión en eventos medioambientales y la presencia de otros comportamientos que podrían indicar dolor y malestar. Si esta razón de la auto agresión es excluida, entonces se debe considerar una recompensa sensorial y social. Esto significará recolectar información informal, llevar un registro y observar para examinar la asociación entre la auto agresión y los eventos medioambientales. Cuando este proceso está completo la información debería ser compartida con las personas claves que tienen contacto con el chico para comenzar la intervención.

Referencias

1. McGill, P., Hughes, D., Teer, K., Rye, L. (2001). Variability in staff reports of the frequency of challenging behavior. *Research in Developmental Disabilities*, 22, 221-231.
2. Guess, D., & Carr, E. G. (1991). Emergence and maintenance of stereotypy and self-injury. *American Journal on Mental Retardation*, 96, 299-319.
3. Carr, E.G. & McDowell, J.J. (1980). Social control of self-injurious behavior of organic etiology. *Behavior Therapy*, 11, 402-409.
4. Zarkowska, E., & Clements, J. (1988). Problem behaviour in people with severe learning disabilities: A practical guide to a constructional approach. Kent: Croom Helm Ltd.
5. Pyles, D. A. M., & Bailey, J. S. (1990). Diagnosing severe behavior problems. In A. C. Repp & N. N. Singh (Ed). *Perspectives on the use of nonaversive and aversive interventions for persons with developmental disabilities*. Illinois: Sycamore Publishing Company.
6. Durand, M. V., & Crimmins, D. B. (1988). Identifying the variables maintaining self-injurious behaviour. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 18, 99-117.
7. Matson, J. L., Bamburg, J. W., & Cherry, K. E. (1999). A validity study on the Questions about Behavioral Function (QABF) Scale: Predicting treatment success for self-injury, aggression, and stereotypies. *Research in Developmental Disabilities*, 20, 163-176.
8. Touchette, P.E., MacDonald, R.F., and Langer, S. N. (1985). A scatter plot for identifying stimulus control of problem behavior. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 18, 343-351.
9. Oliver, C., & Head, D. (1990). Self-injurious behaviour in people with severe learning disabilities: Determinants and Interventions. *International Review of Psychiatry*, 2, 101-116.
10. Hall, S. and Oliver, C. (1992). Differential effects of severe self-injurious behaviour on the behaviour of others. *Behavioural Psychotherapy*, 20, 355-365.
11. Thompson, T., Felce, D., & Symons, F. J. (2000). *Behavioral Observation: Technology and applications in developmental disabilities*. Baltimore: Paul Brookes Publishing Co.
12. Oliver, C. (1991a) The application of analogue methodology to the functional analysis of challenging behaviour. In B. Remington (Ed.) *The Challenge of Severe Mental Handicap: A Behaviour Analytic Approach*. Chichester: Wiley.
13. Iwata, B.A., Dorsey, M.F., Slifer, K.J., Bauman, K.E. & Richman, G.S. (1982) Toward a functional analysis of self-injury. *Analysis and Intervention in Developmental Disabilities*, 2, 3-20.
14. Carr, E.G., & Durand, V.M. (1985b) Reducing behaviour problems through functional communication training. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 18, 111-126.
15. Derby, K. M., Wacker, D. P., Sass, G., Steege, M., Northup, J., Cigrand, K., Asmus, J. (1990). Brief functional assessment techniques to evaluate aberrant behavior in an outpatient setting: A summary of 79 cases. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 25, 713 - 721.
16. Kennedy, C.H., & Meyer, K.A. (1998). Establishing

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

operations and the motivation of challenging behavior.

In J. K. Luiselli & M. J. Cameron (Eds).

Antecedent

Control: Innovative approaches to behavioral support.

Baltimore: Brookes Publishing Co.

17. Miltenberger, R. G. (2001). Behavior modification:

Principles and procedures. (2nd edition).

London:

Wadsworth.

18. Martin, G., & Pear, J. (1992). Behavior modification:

What it is and how to do it. (4th edition). New Jersey: Prentice-Hall.

19. Hyman, P., Oliver, C., & Hall, S. (2002).

Self-injurious

behaviour, self-restraint and compulsive

behaviours in Cornelia de Lange syndrome.

American Journal on Mental Retardation, 107, 146-154.

20. Oliver, C., Hall, S., Hales, J., Murphy, G. & Watts,

D. (1998). The treatment of severe self-injurious

behavior by the systematic fading of restraints:

effects on self-injury, self-restraint, adaptive

behavior,

and behavioral correlates of affect. Research in Developmental Disabilities, 19, 143-165.

CAPÍTULO 7: INTERVENCIONES PARA EL COMPORTAMIENTO AUTO AGRESIVO

7.1: Introducción

Para cualquier padre o cuidador de un chico o adulto con el Síndrome de Cornelia de Lange hay dos temas amplios que están relacionados a las intervenciones para el comportamiento auto agresivo. El primero es la prevención. Aunque en el Capítulo 4 hemos explicado que el comportamiento auto agresivo no es necesariamente asociado con el Síndrome de Cornelia de Lange más que de lo que esperamos por casualidad es cierto que una proporción significativa de chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange muestran comportamiento auto agresivo. Por lo tanto, es importante estar atentos que la auto agresión se puede desarrollar y que es importante tener en cuenta una prevención proactiva del desarrollo de más comportamiento auto agresivo. Esperamos que una mejor comprensión de las causas del comportamiento auto agresivo, esbozado en el Capítulo 5, y de las intervenciones que serán descritas en este capítulo ayuden a padres y cuidadores a prevenir el desarrollo de un comportamiento auto agresivo más severo (ver Cuadro 7.1). El segundo tema es las intervenciones para el comportamiento auto agresivo cuando este está ocurriendo. Este es el énfasis de este capítulo en el cual describimos como usar la información de la evaluación que ha sido recolectada para crear una intervención que pueda dar resultado. Antes de describir las diferentes intervenciones que podrían ser implementadas sobre la base de la información evaluada, hay algunos temas más generales que son importantes de resaltar.

El primer tema es la importancia del cuidado de las agresiones que resultan del comportamiento auto agresivo. Es importante, por supuesto, asegurarnos que cualquier agresión sea tratada apropiadamente para prevenir infecciones y también para asegurarnos que no hayan sucedido agresiones no vistas. Es particularmente importante tratar de que las heridas sanen rápidamente para prevenir infecciones pero también porque si una herida está más tiempo abierta picará más y consecuentemente las personas pueden responder arañándose las heridas y entonces se desarrolla un círculo vicioso de rascado-picado. Es importante cubrirle las heridas y buscar consejo médico sobre como promover la sanación en esta etapa. El segundo tema es que es muy importante cuando se lleva a cabo una intervención que otros sean involucrados en este proceso y que toda la información sobre la prevención sea compartida. Esto significa asegurarnos de que todas las personas que estén

en contacto con la persona que muestra auto agresión estén atentas a las estrategias de intervención que son usadas y que son actualizadas con cada cambio que pueda ocurrir. Cuadro 7.1: Cuatro cosas importantes para saber acerca de como prevenir que la auto agresión se desarrolle.

1. El dolor y malestar pueden llevar a la auto agresión y la causa necesita ser identificada rápidamente y resuelta con tratamiento médico.
2. Tenga disponibles actividades estimulantes para chicos así la estimulación supera a la auto agresión.
3. Si usted ve auto agresión moderada, tal como golpearse los dientes con las manos, esté atento a cómo usted y otros responden. ¿Está recompensando el comportamiento?
4. Es importante un sistema de comunicación funcional para prevenir que se desarrolle la auto agresión socialmente reforzada. Cualquier chico o adulto debe tener una manera efectiva y confiable de hacerle saber a otros lo que quiere que suceda luego.

Es importante buscar ayuda y consejo profesional en las distintas etapas. Algunas intervenciones son más fáciles de implementar que otras pero es siempre importante intentar y trabajar en colaboración con profesionales que tengan experiencia en la implementación de intervenciones. Para una intervención psicológica este tipo de ayuda profesional debería estar disponible desde psicólogos educacionales, psicólogos clínicos y enfermeros y maestros que hayan sido entrenados en métodos del comportamiento (también conocido como modificación del comportamiento o análisis aplicado del comportamiento). No hay duda de que las intervenciones psicológicas son difíciles de implementar y un enfoque de equipo es mucho más probable de ser exitoso.

Es importante también prestar atención que la intervención para el comportamiento auto agresivo es más un proceso que algo que sucede solo una vez y no necesita ser repetido. Hemos esbozado el proceso en varios puntos en este libro y enfatizamos la importancia de saber acerca del Síndrome de Cornelia de Lange así también sobre el comportamiento auto agresivo en todas las personas con discapacidades intelectuales. Es también importante que cuando alguien piensa acerca de una intervención para el comportamiento auto agresivo esté totalmente familiarizado con las causas potenciales y haya llevado a cabo una evaluación sistemática para tratar de determinar cuál o cuáles causas son las

más aplicables para la persona con que ellos intentan trabajar.

Una vez que esto se realice se debe formar un plan y se puede implementar la intervención. En este punto usted está solamente en la primera etapa de la intervención y es importante que ahora sucedan dos cosas. Primero, cualquier intervención que usted lleve a cabo, debe evaluar los efectos de la intervención. Esto significa mantener un registro regular y sistemático de la auto agresión para determinar si está siendo efectiva o no. El segundo es que usted persista con una intervención por un período de tiempo razonable para darle tiempo a que esta actúe. Usted no debe esperar resultados rápidos e inmediatos ya que puede tomar un tiempo para las personas aprender diferentes formas de comportamiento. Estos dos temas son referidos constantemente cuando consideramos los diferentes tipos de intervenciones que podrían ser implementadas. Sobre la base de la evaluación continua que se lleva a cabo es extremadamente importante que usted esté preparado a modificar la intervención y probar diferentes cosas. Esto estará basado ante todo en su comprensión de porqué el comportamiento auto agresivo está ocurriendo pero también estará basado en los resultados de la evaluación. Este proceso total de intervención puede ser repetido muchas veces y es importante que cualquier intervención efectiva sea constantemente revisada y aquellos involucrados en la intervención estén preparados a cambiar.

En la sección de los métodos de intervención verá que apuntamos principalmente al comportamiento auto agresivo y la forma en la que este puede ser disminuido. Sin embargo, es importante ver que el incremento de comportamientos adaptativos (el término “comportamiento adaptativo” se refiere generalmente a habilidades de vida independientes y otros comportamientos tales como la comunicación) junto con una disminución del comportamiento auto agresivo es un aspecto importante de la intervención y parece que lleva a cambios más duraderos. Es a menudo tentador centrarse solamente en el comportamiento auto agresivo y no en los comportamientos adaptativos. Quisiéramos enfatizar que los comportamientos adaptativos en aumento son tan importantes como los comportamientos auto agresivos en disminución y aconsejaríamos que se preste atención en este aspecto de la intervención.

En las personas con discapacidades intelectuales y, creemos, que en las personas con el Síndrome de Cornelia de Lange el comportamiento auto agresivo está asociado a un mayor grado de discapacidad intelectual. Los individuos que muestran comportamiento auto agresivo son

más probables de tener una comunicación expresiva pobre y comportamientos adaptativos limitados. Esto es importante para nosotros ya que determinará los tipos de intervención que podrían ser implementados. Debido a esta asociación entre una mayor severidad de la discapacidad intelectual y el comportamiento auto agresivo, en la sección sobre intervenciones psicológicas nos centraremos más en intervenciones que son apropiadas para personas con discapacidades intelectuales severas. Sin embargo, es importante recordar que si alguien tiene el habla entonces están disponibles otros tipos de intervenciones e incluiremos una breve descripción de estos métodos.

7.2: Conservación de registros para evaluar las intervenciones

Hay poca duda de que el aspecto más importante de la intervención es mantener un registro de si la intervención está funcionando o no. En esta sección describiremos como pueden ser mantenidos estos registros y cómo podemos evaluar si nuestra intervención está funcionando o no.

7.2.1: Qué registrar

Pareciera obvio decir que es el comportamiento auto agresivo que necesita ser registrado pero es importante que definamos exactamente qué vamos a registrar para que todos los involucrados graben las mismas cosas. Hay un número de maneras por las cuales podemos registrar el comportamiento auto agresivo. Primero, necesitamos definir lo que queremos decir para cada individuo por comportamiento auto agresivo. Es mejor usar términos específicos y escribir una definición de lo que queremos decir así podemos aceptar cuando el comportamiento está ocurriendo y cuando no. Llamamos a estas definiciones operacionales. Entonces, en vez de usar el término comportamiento auto agresivo cuando estamos evaluando una intervención de la que mantendremos registros, podemos registrar por ejemplo, rascado de piel o golpes en la cabeza, así queda claro el comportamiento registrado. Cada uno de estos comportamientos podrían ser definidos individualmente así todos graban la misma cosa. El Cuadro 7.2 provee algunos ejemplos de definiciones operacionales de los comportamientos auto agresivos.

Una segunda manera de mantener registros es que en vez de focalizarnos en el comportamiento en sí, podemos grabar o medir el efecto del comportamiento. De esta manera, podemos registrar el número de arañazos en los brazos de alguien, el tamaño de una abrasión o

si una nueva marca ha aparecido en un período de tiempo dado, como ser un día. Una tercer manera de registrar es haciendo una valoración de todos los comportamientos auto agresivos a lo largo de un cierto período. Así podemos valorar en una escala del 1 (nunca) al 5 (casi todo el tiempo) acerca de cuán frecuente ha sido el comportamiento auto agresivo, por decir, una hora o media hora o un día (ver Cuadro 7.3 para ejemplos de cómo se pueden mantener estos registros). Estos tres métodos para mantener un registro del comportamiento auto agresivo nos da diferentes tipos de información para evaluar una intervención. Los métodos tienen diferentes fuertes y limitaciones. Es difícil contar claramente el comportamiento auto agresivo porque necesitamos llevar a cabo observaciones casi constantes (discutimos las formas de hacer esto más adelante en este capítulo). Sin embargo, esta es la forma más precisa de evaluar una intervención. Los otros dos métodos son más fáciles de realizar pero tienden a ser menos fiables cuando se evalúan. Es importante que usted use el método más fiable y que verifique que todos estén registrando lo mismo.

Cuadro 7.2: definiciones opcionales del comportamiento auto agresivo

La tabla a continuación nos provee algunos ejemplos de definiciones operacionales de diferentes tipos de comportamiento auto agresivo que hemos usado en nuestra investigación. Como puede ver son muy específicas pero ayudan a asegurarnos de que todos queremos decir lo mismo. Es importante definir exactamente lo que vamos a registrar para asegurarnos de que todos los involucrados estén de acuerdo sobre qué comportamiento es visto.

Comportamiento auto agresivo	Definición operacional
Golpes del cuerpo hacia el objeto	Movimiento de la mano o cuerpo hacia un objeto (excluyendo el lanzado del cuerpo y la superficie de bofetada)
Golpes del cuerpo	Movimiento de la mano u objeto hacia el cuerpo
Rascado del cuerpo	Uso de la(s) uña(s) para arañarse o rascarse el cuerpo.
Piquete en el cuerpo	Presión con la punta de un solo dedo o dedo pulgar en el cuerpo.
Piquete en los ojos	Presión con la punta

	de un solo dedo o dedo pulgar en el ojo.
Golpes en la cara	Movimiento rápido de la mano que hace contacto con la cara
Rascado de la cara	Uso de la(s) uña(s) para arañarse o rascarse la cara incluyendo las mejillas y la línea de la mandíbula.
Mordedura de manos	Encierro y sujeción de los dientes sobre los dedos o mano.
Golpes de la cabeza	Movimiento de la cabeza hacia y haciendo contacto con una superficie (por ejemplo mesas, pisos).

Cuadro 7.3: Manteniendo registros del comportamiento auto agresivo

La tabla a continuación nos da un ejemplo de cómo registrar la frecuencia del comportamiento auto agresivo. La persona que completa el registro indica el número de veces que ha visto el comportamiento en cada hora. Un registro completo nos da la idea de cuán frecuentemente está ocurriendo el auto daño.

Día	1	2	3	4	5	6	7
Hora							
9-10	5	6	4	4	8	7	4
10-11	5	5	4	6	9	5	8
11-12	6	4	4	8	3	6	6
Promedio	5.3	5	4	6	6.6	6	6

El promedio se calcula dividiendo el número total de respuestas auto agresivas que ocurren en un día por el número de horas que la persona que haya sido observada la persona (por ejemplo el día 2 es $15/3=5$; el día 3 es $12/3=4$). Mantener registros de esta manera acerca de las intervenciones anteriores y posteriores indica qué tan efectiva fue la intervención en reducir la frecuencia de la auto agresión.

7.2.2: Cómo registrar

Así como hay muchas cosas diferentes que podríamos registrar así también hay un número de maneras en las cual podemos llevar a cabo el registro del comportamiento auto agresivo.

Podemos simplemente contar cuantas veces ocurre el comportamiento dentro de un período determinado, por ejemplo, una hora, un día o una semana. Esto se llama una cuenta de frecuencia y el registro tiende a ser preciso. Sin embargo, el método incluye observación constante y esto no es siempre práctico, discutiremos los métodos de lo que se conoce como muestreo de tiempo debajo. Aunque las cuentas de frecuencia son las formas más comunes de registro pueden no dar un panorama preciso de los comportamientos que tienen una frecuencia muy baja pero que suceden por largos períodos de tiempo. Un ejemplo de esto es la presión de los ojos que puede ocurrir solamente una o dos veces en una hora pero cuando ocurre puede ocurrir por períodos de 20 minutos. Generalmente hablando es mejor registrar por cuánto tiempo ocurren estos tipos de comportamientos si queremos disminuir la cantidad de tiempo gastado en el comportamiento. Las cuentas de frecuencia son más útiles para los comportamientos que tengan una duración corta y estable.

Es por supuesto muy poco práctico observar a alguien todo el tiempo, consecuentemente podemos usar métodos de muestreo para llevar un registro preciso. Hay dos maneras por las cuales podemos muestrear. Una es que en vez de mirar a alguien por un día entero podríamos observarlo por decir, en períodos de tres horas y media a lo largo del día para registrar el nivel del comportamiento auto agresivo. Una segunda manera por la que podemos muestrear es que cuando estamos observando podemos usar unos métodos de muestreo de tiempo para tomar registros precisos. Estos son dos métodos de muestreo de tiempo que recomendamos: muestreo de tiempo momentáneo y muestreo parcial en intervalos de tiempo, descritos en el Cuadro 7.4. En ambos métodos usamos un grabador de casete personal con un aviso pregrabado en la cinta para registrar el comportamiento auto agresivo en papel. Esto nos dará un registro razonablemente preciso de la auto agresión sin tener que observar a la persona todo el tiempo.

Cuadro 7.4: Muestreo de tiempo momentáneo y muestreo parcial en intervalos de tiempo

Muestreo de tiempo momentáneo

El muestreo de tiempo momentáneo implica el registro de ocurrencia del comportamiento y los antecedentes posibles en intervalos a lo largo de un día o varios días. El procedimiento normal es que el observador tenga un walkman o reloj que suene cada 5 minutos, por decir, para recordarle que debe observar. El observador entonces mira al individuo por unos segundos y registra a) si la auto agresión (u otro problema del

comportamiento) está ocurriendo o no y b) qué más está sucediendo, es decir, atención, demanda, juego solo, etc. El observador luego deja de mirar y no observa al individuo hasta el otro timbre. Los timbres pueden ser espaciados hasta que sea práctico, aunque la duración del intervalo ideal dependerá de la frecuencia del comportamiento que se esté observando. Esta es una técnica útil ya que asegura que las observaciones sea al azar y no porque solamente esté ocurriendo el comportamiento observado. Es también fácil de llevar a cabo y no requiere observaciones largas de muchas horas en un mismo momento.

Muestreo parcial en intervalos de tiempo

El muestreo parcial en intervalos de tiempo trabaja de una forma similar al muestreo de tiempo momentáneo pero en este caso, las observaciones son continuas a lo largo de todo el período. La sesión es dividida en secciones (variando desde 10 segundos hasta muchos minutos, dependiendo del comportamiento) y como antes se usa un walkman o reloj para señalar el cambio de una sección a la siguiente. Los comportamientos observados y los eventos medioambientales son marcados si ocurren en cualquier punto durante una sección particular. Este proceso consume más tiempo que el muestreo de tiempo momentáneo pero puede ser más preciso si los períodos de tiempo del muestreo de tiempo momentáneo son muy largos.

7.2.3: Uso de la información recolectada

La mejor manera de evaluar los efectos de una intervención es manteniendo un registro del comportamiento auto agresivo antes de que empiece la intervención (esto se llama el punto de partida) y luego manteniendo el mismo registro mientras que dure la intervención. Lo más importante de realizar es volcar en un gráfico la información para luego tener una buena representación visual de si el comportamiento está incrementando, si está al mismo nivel o si está disminuyendo. Es también útil usar el gráfico para mantener un registro de cualquier incidente no previsto que crea que haya afectado al comportamiento auto agresivo así puede ver si emerge un patrón o no. El Cuadro 7.5 describe cómo realizar un gráfico basado en la información que haya recolectado.

Cuadro 7.5: Trazando gráficos

El Cuadro 7.2 dio un ejemplo de cómo registrar la frecuencia del comportamiento auto agresivo. Muchas veces es mucho más fácil de ver patrones en la información cuando se vuelca esta información en un gráfico. En particular es

útil para ver cuán exitosa ha sido una intervención en reducir la severidad de la auto agresión en un individuo particular.

El gráfico a continuación es un ejemplo de cómo usted puede trazar esta información. Muestra la información de la auto agresión antes y después de la implementación de una intervención.

El gráfico nos permite ver que la auto agresión ha disminuido marcadamente luego de la intervención, a excepción del día 10 cuando aumenta de nuevo. Como está indicado en el gráfico el individuo tuvo una infección del oído en este día lo que podría explicar este aumento transitorio en el comportamiento.

7.3: Intervenciones para la auto agresión relacionadas a causas médicas

En el capítulo 2 describimos las condiciones médicas que están más comúnmente asociadas con el Síndrome de Cornelia de Lange y que podrían ocasionar dolor y malestar. Debería saber que mientras estas condiciones están asociadas con el Síndrome de Cornelia de Lange es probable, por supuesto, que los chicos y adultos con el síndrome tengan en algún momento condiciones médicas que afectan a cualquiera. En el Capítulo 5 hemos discutido como es que creemos que el auto daño está relacionado al dolor y malestar y en el Capítulo 6 discutimos como puede ser evaluada una relación potencial entre una condición médica y el comportamiento auto agresivo. Si se piensa que el dolor y malestar podrían estar relacionados al comportamiento auto agresivo dados los resultados de una evaluación entonces la forma más efectiva para tratar de disminuir la auto agresión es ocuparse de la causa médica. Esto significa involucrar personal médico que esté preparado para evaluar sistemáticamente las fuentes potenciales de dolor y malestar y probar métodos para aliviar el dolor o malestar resultante si la causa raíz no puede ser curada. Aunque esta estrategia pareciera obvia creemos que es muy importante que sea perseguida con vigor y que todas las causas médicas posibles sean excluidas antes de implementar las intervenciones psicológicas. El sitio de Internet del Síndrome de Cornelia de Lange es una muy buena fuente para aprender más acerca de los protocolos de tratamiento para las condiciones médicas que están asociadas con el Síndrome de Cornelia de Lange.

También explicamos en el Capítulo 2 la posibilidad de que los individuos con el Síndrome de Cornelia de Lange podrían tener una neuropatía sensorial periférica. Esto podría

ocasionar sensaciones inusuales y sensaciones en los pies, piernas, manos, dedos y brazos lo que puede llevar a que el individuo se muerda o rasguñe el área donde se experimenta esta sensación. A partir de la literatura de investigación que hemos examinado hay muy pocas indicaciones de que haya una intervención efectiva para estas sensaciones. Sin embargo, hay un caso reportado en una revista médica que describe a los masajes en las manos y brazos como efectivos para reducir el comportamiento auto agresivo en una persona con el Síndrome de Cornelia de Lange 1. (ver Cuadro 7.6). Es posible que este masaje actúe de alguna manera aliviando o cancelando estas sensaciones que son experimentadas por el individuo. Esto parece una intervención posible y hasta el presente la única manera de saber si da resultado es evaluar sistemáticamente el efecto de esta intervención de la manera que hemos descripto arriba.

Cuadro 7.6: Masajes para la auto agresión muy severa en una chica con el Síndrome de Cornelia de Lange

Este caso fue presentado por Dossetor, Couryer & Nicol en 1991 1. Se describió que una joven (LH) con el Síndrome de Cornelia de Lange, a la edad de 14 años, había estado mostrando comportamiento auto agresivo por diez años. Se había probado con medicación pero no había dado resultado para tratar el comportamiento. Únicamente unas tablillas y un casco podían prevenir a LH de que se provocara comportamiento auto agresivo. Los análisis funcionales habían fallado en revelar cualquier consecuencia del comportamiento. Como parte de un nuevo programa de tratamiento LH recibía masajes durante 30 minutos dos veces al día. A partir del primer día, LH disfrutó y se relajó con el masaje. Tuvo un efecto beneficioso sobre su comportamiento y humor por el resto del día. Luego del tercer día, LH indicó que ella quería hacerle masajes a otros también. Así tuvo lugar una forma de juego recíproco. Luego de seis meses, su comportamiento auto agresivo mejoró tanto que se le quitó toda la medicación por primera vez en diez años. No usó más tablillas ni casco y sus heridas sanaron. Los autores indicaron que las mejoras se habían mantenido 18 meses después. Cualquier recaída que haya ocurrido había sido suave.

7.4: Intervenciones para la auto agresión relacionadas al refuerzo sensorial

En el Capítulo 5 dijimos que había buena evidencia de que el comportamiento auto agresivo puede ocurrir simplemente porque los efectos sensoriales o perceptuales de la auto

agresión son de alguna manera gratificantes. El tipo de recompensa puede ser de dos tipos. Primero, puede haber un alivio del dolor o malestar (este proceso será referido como refuerzo sensorial negativo) y las intervenciones relacionadas a causas médicas pueden ser explicadas por este proceso. Segundo, puede haber una recompensa positiva de la estimulación que deriva de la auto agresión. Esto parece ser lo más probable para el comportamiento auto agresivo que incluye la presión moderada sobre los ojos y quizás el rascado de dedos o la mordedura de mano. Aunque se debe notar que no hay evidencia de que el tipo de comportamiento auto agresivo está necesariamente relacionado a una causa particular, y cualquier forma de auto agresión puede ser reforzada por consecuencias sensoriales.

Para la auto agresión que parece estar relacionada con consecuencias sensoriales positivas hay tres estrategias básicas. Estas incluyen el aumento de formas alternativas de entrada sensorial, la disminución de la entrada sensorial que surge del comportamiento y el aumento de las recompensas disponibles por no mostrar el comportamiento. Antes de considerar cualquiera de estas intervenciones es importante pensarlas a través de un número de cuestiones. Primero, se ha discutido que algunos comportamientos auto agresivos moderados son apropiados para el desarrollo 2. Esto significa que todos los chicos en algún momento se chuparán o morderán sus manos y si usted observa a cualquier chico en cualquier momento puede verlo arañarse o, por ejemplo, golpearse su cabeza. Para algunos de estos comportamientos, particularmente el llevarse las manos a la boca, es una forma por la cual los más chicos exploran su medioambiente. Sin embargo, el problema es que porque el desarrollo puede ser mucho más lento y puede platear a una edad temprana para los chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange, entonces estos comportamientos pueden quedarse en el repertorio del chico por un período mucho más largo.

La segunda cuestión es decidir si se interviene o no. Para los comportamientos auto agresivos moderados que no causan daño de tejido considerado es importante pensar a través de lo que la persona haría si no mostrase estos comportamientos. En otras palabras, hay una buena alternativa para el comportamiento que quiera que disminuya? Para los comportamientos que son agresivos existe claramente una buena razón para tratar de disminuir el comportamiento. Sin embargo, para los comportamientos que son extremadamente moderados/suaves y no se puede desarrollar una alternativa entonces quizás que haya una razón

menos fuerte. El otro factor a considerar cuando se decide si intervenir o no es hasta que punto el comportamiento es un obstáculo adicional para un individuo. Algunos comportamientos pueden hacer que los chicos se vean poco comunes y por esta razón puede ser importante tratar de disminuir el comportamiento.

Cuadro 7.7: Proveer estimulación de una manera más adaptativa

Judith Farell y colegas describieron como Dane, un chico de 14 años con una discapacidad intelectual profunda con la percepción de luz/claridad únicamente, se pinchaba los ojos aproximadamente el 40% del tiempo 3. Cuando se le daba a Dane juguetes con propiedades visualmente llamativas por ejemplo juguetes con colores luminosos, espejos y formas con colores translúcidos los piquetes en el ojo disminuyeron a un 10% aproximadamente del tiempo. Una interpretación de esta disminución es que como la estimulación visual viene de los objetos no hay necesidad de pincharse los ojos.

7.4.1: Incremento de un tipo específico de refuerzo

Cuando se muestra un comportamiento auto agresivo porque el refuerzo sensorial que se experimenta es positivamente gratificante, entonces el incremento del tipo de refuerzo sensorial puede llevar a disminuciones del comportamiento auto agresivo. En la práctica esto quiere decir tratar de entender el tipo de sensación o percepción que el chico obtiene del comportamiento auto agresivo y luego tratar de presentar este tipo de estimulación de una manera diferente (ver Cuadro 7.7). Esto no es, por supuesto, siempre práctico o fácil de realizar, por ejemplo para los golpes con la cabeza. Sin embargo, para las mordeduras de mano o para cuando el individuo se lleva las manos a la boca puede ser efectivo proveer diferentes actividades que estimulen las manos y boca del chico. La verdadera tarea es encontrar una actividad que al chico le guste tanto, y preferentemente más, que el efecto del comportamiento auto agresivo mientras que esto asegure no verse tan raro como el comportamiento y que el chico no se cansa rápido de la actividad. Aquí es cuando es importante un proceso de prueba y error y una viva imaginación.

7.4.2: Incremento del nivel general de refuerzo sensorial

La segunda estrategia es tratar de incrementar la cantidad y variedad de refuerzos sensoriales que estén disponibles para cualquier chico o adulto

tanto como sea posible y práctico. Hay un número de maneras por las cuales se puede lograr. Una manera es asegurándonos de que haya una alta rotación de actividades sensoriales. Esto significa que las actividades del chico son cambiadas en intervalos muy regulares así el chico no se aburre con la actividad disponible y se revierte el comportamiento auto agresivo para buscar estimulación. La segunda estrategia es asegurarnos de que haya una variedad de actividades sensoriales disponibles para el chico. Esto significa que en vez de proveer actividades o juguetes que sean todos estimulantes para el chico de la misma manera, provea diferentes juguetes y actividades que den efectos muy diferentes. La tercera estrategia es tratar de incrementar el nivel total de actividad que el chico esté experimentando. Esto significa asegurar que el nivel de estimulación se mantenga generalmente alto para que el chico no necesite volver al comportamiento auto agresivo para obtener estimulación. Inevitablemente esto significa mucho de prueba y error para hallar actividades que el chico encuentre reforzantes. Para una baja entrada, los juguetes de alto rendimiento son particularmente buenos para este propósito y las tiendas de juguetes locales para chicos con discapacidades intelectuales pueden ser una buena fuente para hallar actividades y probarlas (ver Cuadro 7.8).

Cuadro 7.8: Los juguetes que pueden proveer estimulación para competir con el comportamiento

Glyn Murphy y sus colegas describieron como David, un chico de 14 años con discapacidades profundas, vista parcial y problemas auditivos mostró altos niveles de comportamiento auto estimulante (balanceo) aún cuando tenía juguetes para jugar 4. Sin embargo, cuando uno de los juguetes fue adaptado para que vibre cuando se lo tocara, el comportamiento auto estimulante disminuyó de 85% del tiempo a un 15% del tiempo y el toque activo del juguete aumentó de un 6% a un 94% del tiempo. Aunque el balanceo no es auto agresivo, este ejemplo nos muestra cuan efectivo puede ser el proveer juguetes estimulantes para competir con la estimulación que proviene de comportamientos repetitivos. Un hallazgo similar fue reportado por Jon Bailey y Lee Meyerson en 1970 para el efecto de la vibración en los golpes de la cabeza.

Cuadro 7.9: Cambiando las consecuencias para el comportamiento auto estimulante

Arnold Rincover fue el primero en reportar el método de la extinción sensorial en 1978. Describió a Reggie, 14, quien tenía una discapacidad intelectual profunda e impedimentos visuales y quien hacía girar objetos, particularmente platos (!) sobre superficies duras en forma repetitiva 5. Cuando el sonido del plato girando era amortiguado, acolchando la mesa, la cantidad de veces que Reggie hacía girar el plato cayó a casi cero. Rincover argumentó que esto se debe a que el comportamiento era recompensado por el ruido del plato girando y cuando la mesa fue recubierta el comportamiento se extinguió.

7.4.3: Extinción sensorial

La extinción sensorial fue primeramente descrita en los 70's y se refería a un proceso por el cual las consecuencias sensoriales de un comportamiento eran erradicadas de modo que la recompensa no ocurría más y consecuentemente el comportamiento disminuía. Esto ha sido demostrado para los comportamientos auto estimulantes tales como el girar el plato, el mover las manos, y algunos comportamientos auto agresivos (ver Cuadro 7.9). Sin embargo, se debe señalar que la evidencia del comportamiento auto agresivo es bastante limitada. Básicamente, el procedimiento consiste en quitar cualquier consecuencia sensorial del acto auto agresivo. En la práctica esto significa acolchar o cubrir el área a la que apunta el comportamiento así el individuo no experimenta ninguna retroalimentación. Hay dos problemas principales con esta técnica. El primero es que la persona puede intentar quitar la cubierta o protección para obtener estimulación y el segundo es que la cubierta generalmente necesita ser gruesa y prominente y esto puede hacer que el chico mire raramente. Recomendamos ciertamente que si se prueba este tipo de intervención entonces es importante combinar la intervención con las dos estrategias que han sido descritas arriba (aumentando el tipo específico de refuerzo sensorial y aumentando el nivel general de refuerzo sensorial) y/o la estrategia de competición de refuerzo que describiremos luego.

La otra manera por la cual las consecuencias sensoriales de la auto agresión pueden ser minimizadas es que un cuidador prevenga las respuestas cuando ellas ocurran (llamada prevención de respuestas). Hay un número de problemas con este método. Primero, para comportamientos con índices altos esto puede ser muy demandante de cuidadores. Segundo, hay riesgo de que si se provee una respuesta social al comportamiento este se vuelva reforzado socialmente, aunque puede ser

minimizado siendo la respuesta social muy fría (sin habla, sin contacto visual). Tercero, aunque el chico aprenda a no mostrar un comportamiento no necesariamente aprenderá a qué hacer en cambio. Por estas razones este tipo de intervención necesita ser implementada con precaución y ciertamente junto con otra estrategia.

Cuadro 7.10: Cuatro cosas importantes a saber acerca de la intervención de la auto agresión mantenida por estimulación sensorial

1. El proveer una forma alternativa de estimulación puede disminuir la auto agresión, cuanto más cerca esté el tipo de estimulación al efecto de la auto agresión mejor.
2. Formas alternativas de estimulación, tales como los juguetes, deberían ser de baja entrada con alta devolución, cambiadas regularmente y con la introducción frecuente de nuevas formas.
3. Presente recompensas cuando la persona toca los juguetes u otros objetos estimulantes. Esto podría venir de usted mismo pero podrían estar en el mismo objeto (objetos que vibran o se iluminan cuando son tocados).
4. Presente actividades variadas y estimulantes a lo largo del día.

7.4.4: La competición del refuerzo

Esta estrategia puede ser usada junto con las intervenciones descritas arriba y está considerada con mucho más detalle a continuación. Básicamente, la intervención consiste en presentar una recompensa al individuo cuando no están mostrando comportamiento auto agresivo o cuando no lo han mostrado por un período de tiempo determinado. Las formas diferentes por las cuales se puede conseguir esto están descritas en la Sección 7.8.2 en la cual está también descrita la importancia de identificar la recompensa correcta y los cambios frecuentes de recompensas.

Para un resumen de los puntos principales de la auto agresión recompensada por estimulación sensorial ver el Cuadro 7.10.

7.5: Intervenciones para la auto agresión relacionadas al refuerzo social

En el Capítulo 5 nos focalizamos en el hecho de que la auto agresión puede ocurrir debido al refuerzo social presentado por otros. Hay mucha evidencia en la literatura de investigación de que esto es una causa común del

comportamiento auto agresivo en personas con discapacidades intelectuales y a partir de nuestra investigación no tenemos evidencia para sugerir que la causa no sea apropiada para las personas con el Síndrome de Cornelia de Lange (ver Cuadros 6.2 y 6.12). En la literatura más amplia de investigación sobre el refuerzo social en personas con discapacidades intelectuales la evidencia es que para aproximadamente el 70% de la gente la causa del comportamiento auto agresivo es probable de ser el refuerzo social (ver Cuadro 7.11). Además, hay buena evidencia de que cuando la causa es por refuerzo social las intervenciones psicológicas pueden ser efectivas, aunque pueden ser difíciles de mantener por largos periodos de tiempo. En esta sección describiremos las intervenciones para la auto agresión que estén relacionadas al refuerzo social y, como para la sección sobre evaluación, diferenciaremos entre la auto agresión que ocurre por un proceso de refuerzo social positivo (es decir la auto agresión tiende a ser recompensada por la atención social o por ítems tangibles tales como bebidas o actividades) y la auto agresión que ocurre por refuerzo negativo (es decir, la auto agresión que tiende a ser recompensada por el escape a tareas de demanda o contacto social).

Cuadro 7.11: Qué tan común es el refuerzo social para el comportamiento auto agresivo

Brian Iwata y colegas llevaron a cabo una revisión de todos los estudios de la auto agresión que usaron métodos análogos como evaluación para comprobar si la auto agresión era socialmente reforzada. 6. 152 chicos y adultos participaron en las evaluaciones y los resultados mostraron que el 23% mostraron auto agresión que era reforzada por la atención, el 35% por el escape a demandas y menos del 10% por otras razones sociales. Se creyó que el 20% mostraba auto daño por la estimulación sensorial pero la evidencia para esta cifra no es tan sólida.

7.5.1: La auto agresión mantenida por refuerzo social positivo.

Hay dos estrategias generales que pueden ser implementadas cuando los resultados de una evaluación muestran que el comportamiento auto agresivo es mantenido por la atención social que le sigue del comportamiento o la presentación de cosas más tangibles como ser comida, bebidas o actividades. La primera es tratar de aumentar generalmente el acceso a estos reforzadores. Esto es aumentar el nivel general de atención por parte de otros y aumentar la disponibilidad de los ítems más

tangibles que han estado reforzando el comportamiento auto agresivo. Hay un número de maneras específicas por las cuales esto se puede realizar descriptas abajo. La segunda estrategia general se refiere al tema de que la atención es extremadamente recompensante para casi cualquier chico o adulto y no siempre puede ser presentada. Es importante hacerse la pregunta de porqué la atención es tan recompensante y reforzante y consecuentemente entender porqué la persona quiere atención en intervalos tan regulares.

Aparte de la naturaleza recompensante intrínseca de la atención social, es probable que otras personas actúen como un vínculo entre el individuo que muestra el comportamiento auto agresivo y las cosas que ellos desean acceder. O sea, las personas con discapacidades intelectuales severas serán inevitablemente más dependientes de otras personas para satisfacer sus necesidades. La estrategia general por lo tanto es tratar de aumentar los niveles de comportamientos adaptativos y quitar las barreras que podrían existir en el medioambiente que limitan el acceso del individuo a las cosas que ellos quieren o necesitan y que requieren a otras personas para presentárselas. Aunque esto no pareciera ser una prioridad cuando ocurre el comportamiento auto agresivo, es una importante estrategia de fondo que ayudará a cualquier intervención psicológica a ser efectiva. Admitimos totalmente que es difícil aumentar los comportamientos adaptativos cuando se trabaja con personas con discapacidades intelectuales severas o profundas. Sin embargo, hay buena evidencia de que las personas pueden adquirir nuevas habilidades cuando los métodos de enseñanza de precisión del análisis del comportamiento aplicado son empleados con consistencia con el tiempo. No deberíamos asumir que cualquier chico, sin importar su discapacidad, no puede aprender nuevas habilidades. Esto es particularmente importante con respecto a la comunicación y lo discutiremos con más detalle abajo.

7.5.1.1: Cambiando las consecuencias

Si los resultados de una evaluación muestran que el comportamiento auto agresivo es causado y mantenido por la atención que le sigue a la auto agresión entonces es importante cambiar esta consecuencia (Ver Cuadro 7.12). Hay una fuerte evidencia en la literatura de investigación que haciendo esto puede disminuir el comportamiento auto agresivo. Sin embargo, esta estrategia no debería ser usada sola y hay un número de temas que necesitan ser considerados cuidadosamente antes de tratar de cambiar las consecuencias. Cuando el

comportamiento auto agresivo es causado y mantenido por la atención que ocurre luego de la auto agresión la tentación es detenerlo presentando esta atención porque esto debería llevar a disminuciones en el comportamiento auto agresivo. Aunque es verdaderamente cierto que el comportamiento auto agresivo finalmente disminuirá hay dos problemas básicos con esta estrategia.

La primera se llama una extinción del estallido. Esto es cuando un comportamiento ha sido reforzado en el pasado y el refuerzo es retraído el comportamiento no se detiene inmediatamente. En cambio este aumenta en frecuencia e intensidad antes de detenerse finalmente. El Cuadro 7.13 muestra un ejemplo de una extinción del estallido. El problema de una extinción del estallido es evidente en nuestras vidas diarias. Si usted piensa acerca de la última vez que perdió algo seguramente volverá repetidamente al lugar donde estaba la cosa aunque usted sepa que no está allí. Es muy similar para un chico o adulto que ha estado acostumbrado a recibir atención luego de mostrar el comportamiento auto agresivo. Aunque a corto plazo la recompensa no se presente continuarán mostrando el comportamiento, generalmente más vigorosamente, por algún tiempo antes de detenerse. El problema aquí por supuesto es que el chico experimenta mucho daño durante la extinción del estallido. Este procedimiento de la extinción por lo tanto necesita una consideración cuidadosa antes de ser implementado. Es posible usar mecanismos de defensa cuando se trata esta estrategia para proteger a la persona de la auto agresión recomendamos firmemente que se busque ayuda profesional antes de considerar este tipo de intervención.

El segundo problema cuando se detiene simplemente una recompensa, tal como la atención, que generalmente le sigue al comportamiento auto agresivo es que el chico o adulto no tiene ninguna otra manera de cómo ganar la recompensa. Así que, aunque la auto agresión se haya detenido, la necesidad del chico o adulto de atención no ha sido eliminada y por lo tanto dos cosas pueden suceder. La primera es que un comportamiento diferente, más probablemente un problema del comportamiento si la persona tiene un limitado repertorio de comportamientos adaptativos, puede reemplazar al comportamiento auto agresivo y la segunda es que la auto agresión puede simplemente volver más tarde. Por lo tanto, cuando se piensa acerca del uso de la extinción es muy importante que el procedimiento sea combinado con una forma en la cual se enseñe que los comportamientos

Comportamiento de auto agresividad en el Síndrome Cornelia de Lange

alternativos pueden reemplazar a la auto agresión.

Cuadro 7.12: La importancia de lo que sucede luego de la auto agresión

Es muy importante ver lo que sucede luego de la auto agresión y pensar si podría ser una recompensa. Las recompensas más comunes son la atención social y el escape a las tareas y estas pueden tomar muchas formas. Retar a alguien, aun gritando, puede ser recompensante, tanto como el contacto con los ojos o el tratar de distraer a alguien del comportamiento presentando actividades alternativas. Es importante que usted preste atención para ver si las cosas que suceden luego de la auto agresión son recompensantes. Si hay una posibilidad de que lo sea, entonces se deberá cambiar la respuesta.

Cuadro 7.13: Extinción del estallido. Las cosas empeoran antes de que se mejoren.

El gráfico de arriba muestra lo que sucedió en un período de 45 minutos cuando no presentamos la recompensa social que normalmente presentábamos para un problema del comportamiento que era mostrado por una chica de 14 años (en este ejemplo era la agresión)⁹. Dentro de los diez minutos aproximadamente el comportamiento aumentó en frecuencia a un 50 % y la agresión era también más intensa (golpes y tirones de pelo más duros). Tomó aproximadamente 45 minutos antes de que la extinción del estallido se terminara.

Cuadro 7.5.1.2: Aumentando los comportamientos alternativos

En la sección sobre el cambio de consecuencias identificamos claramente un problema con la estrategia de detener simplemente el refuerzo que generalmente le seguía al comportamiento auto agresivo. Si hacemos esto dejamos a la persona sin una manera de obtener lo que quiere o necesita. En la literatura de investigación hay una evidencia muy firme de que el enseñar una forma de comunicación que pueda ganar atención bajo estas circunstancias puede ser muy efectivo y es importante que si la función del comportamiento auto agresivo es ganar la atención entonces el chico tiene una forma efectiva y fiable de comunicar que quiere atención. No podemos enfatizar lo suficiente la importancia de tratar de aumentar la habilidad de un chico de influenciar efectivamente el

comportamiento de otros bajo estas circunstancias.

Abajo consideramos las varias formas de comunicación que se le pueden enseñar a un chico para ayudar a disminuir un comportamiento que ocurre porque es reforzado positivamente. Aunque este enfoque se centra en el chico aprendiendo a comunicar su necesidad de atención a otros, es importante recordar que el comportamiento auto agresivo puede ser reforzado positivamente por otras cosas aparte de la atención. Por lo tanto, es importante que el chico sea capaz de comunicar la necesidad por cosas más tangibles, tales como bebidas, comida o actividades, o que sea capaz de acceder a ellas de alguna otra manera. Hay evidencia de investigaciones de que chicos con discapacidades intelectuales severas pueden aprender a usar micro interruptores que pueden controlar aspectos de su medioambiente cercano así son capaces de satisfacer sus necesidades sin que un adulto esté presente (ver Cuadro 7.15). Aunque esta investigación esté en una etapa temprana, no hay razón para pensar que los chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange no deberían ser capaces de aprender precisamente de la misma manera. Cuanto más control tenga el chico o adulto sobre su medioambiente y cuanto mejor sea su habilidad para controlar y adquirir las cosas que quiere o necesita, necesitará depender menos del comportamiento auto agresivo.

Para un resumen de los puntos principales de la auto agresión recompensada por atención social ver el Cuadro 7.14.

Cuadro 7.14: Cinco cosas importantes a saber acerca de la intervención de la auto agresión mantenida por la atención.

1. Modifique su respuesta a la auto agresión. Si usted debe reponder, para proteger y restringir, sea "frío", sin habla, sin contacto visual, sin diversión!
2. Presente atención positiva y divertida cuando el auto daño no esté ocurriendo. Fije una alarma para recordarle.
3. Encuentre o enseñe una respuesta comunicativa que pueda ganar la atención de usted y de otros. Asegúrese de que todos respondan a ella.
4. Aumente la independencia para darle control a la persona y reducir su dependencia en su atención.
5. Asegúrese de que todos estén haciendo lo mismo.

7.5.2: La auto agresión mantenida por refuerzo negativo

Describimos es el Capítulo 5 como el comportamiento auto agresivo puede ocurrir cuando se le presenta al individuo un evento o tarea desagradable y como la auto agresión es luego reforzada o recompensada por la eliminación del evento o tarea desagradable. Bajo estas circunstancias hay un número de estrategias que pueden ser usadas para tratar de manejar el comportamiento y disminuir la auto agresión a largo plazo.

7.5.2.1: Reduciendo la naturaleza hostil de las tareas y demandas

Primero es importante pensar cuidadosamente porqué una tarea puede ser experimentada como aversiva o desagradable. Puede haber un número de razones para esto y tratar de ver a la tarea desde el punto de vista del chico o adulto es una manera importante de tratar de entender porqué el escape a las demandas es una gran recompensa. Generalmente las tareas que se le presentan a los chicos y adultos con discapacidades intelectuales severas no son necesariamente intrínsecamente recompensantes o las recompensas son a tan largo plazo que no se experimenta la actividad como valiosa. Siempre es valioso considerar cualquier tarea o evento y preguntarse a uno mismo qué tiene para el chico.

Muchas veces un evento es experimentado como desagradable simplemente porque provoca miedo o ansiedad. Quizás que no sepamos como ocurrió la primera vez pero generalmente es porque un evento particular fue asociado con una experiencia muy desagradable en algún momento en el pasado y consecuentemente el evento ahora provoca miedo. Cuando se expone al chico a este evento desagradable puede experimentar el miedo o ansiedad que ocurrió en el pasado y mostrar comportamiento auto agresivo hasta que son sacados de la situación o hasta que se le saca la situación.

Bajo estas circunstancias podemos recurrir a métodos que son usados normalmente para tratar fobias para tratar de reducir el grado de ansiedad o miedo que experimenta el chico ante la situación. Una estrategia que puede ser usada se llama exposición graduada. Esto significa examinar de cerca una situación o evento temido y desglosarlo en componentes más chicos. Luego la persona puede ser gradualmente expuesta a partes pequeñas del evento o situación y ser recompensada por no mostrar el comportamiento cuando están ante la situación. Un ejemplo de este tipo de intervención se muestra en el Cuadro 7.16. Una

segunda estrategia que puede ser usada para eventos que producen miedo y ansiedad se llama "inundación". Esto se refiere a la exposición de la persona a la situación sin permitirle que se aleje de la situación hasta que el miedo y la ansiedad hayan disminuido. Esta es una muy buena intervención para las fobias. Sin embargo, es probable que si se prueba esta intervención entonces el comportamiento auto agresivo podría aumentar dramáticamente, debido a la extinción del estallido que se describió arriba y en el Cuadro 7.13, a corto plazo y consecuentemente esta es una estrategia difícil de emplear.

La literatura de investigación muestra que para el comportamiento reforzado negativamente el tipo de evento que lleva al comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con discapacidades intelectuales es una tarea o demanda desagradable y no querida 11. Bajo estas circunstancias podemos esperar ver más comportamiento auto agresivo en ambientes de enseñanza y en ambientes escolares y uno a uno. De nuevo, es importante considerar porqué el chico podría hallar las tareas aversivas o desagradables. Si podemos hacer esto quizás que luego seamos capaces de hacer de la tarea una experiencia más positiva y consecuentemente el chico no mostrará comportamiento auto agresivo para escapar. Hay un número de maneras por las cuales podemos ver a las tareas y pensarlas si son aversivas.

Primero, las tareas pueden ser experimentadas como muy difíciles y necesitan ser divididas en pasos pequeños para que haya más oportunidades de reforzar al chico. Parte de este proceso se llama análisis de la tarea y es un método común que se usa para ayudar a enseñar comportamientos adaptativos a chicos y adultos con discapacidades intelectuales severas. Un ejemplo de un análisis de la tarea se muestra en el Cuadro 7.17. Una vez que el análisis de la tarea se haya completado entonces es posible recompensar al chico por haber completado cada componente de la tarea en vez de solamente recompensarlo al final de una tarea larga. Con el tiempo es posible poner juntos los componentes de la tarea y consecuentemente solo presentar la recompensa, por ejemplo cuando dos o tres componentes se hayan completado. Este proceso de eliminación gradual de la recompensa ayuda a acercarse a un proceso más natural de enseñanza donde la recompensa viene cuando se completa una tarea. Es importante considerar otros aspectos de la tarea que pueden hacer al evento aversivo y consecuentemente llevar a un estallido del comportamiento auto agresivo. Hay evidencia de que un alto índice de demandas, lo contrario de pocas demandas espaciadas por un buen

período de tiempo, se experimentan como más aversivas y por lo tanto más probables de llevar a un comportamiento auto agresivo 11. Similarmente, los tipos de avisos que se le dan a un chico o adulto para completar una tarea pueden también ser experimentados como más o menos aversivos. Los avisos físicos que tienen un índice alto y firme también pueden ser experimentados como mucho más desagradables que los avisos más suaves. Un proceso de prueba y error de los componentes de cualquier sesión de enseñanza debería ser capaz de revelar aquellas partes de las demandas de tarea que son experimentadas como las más aversivas y que pueden ser modificadas de alguna manera. Hay algunos aspectos generales de las sesiones de enseñanza o de las demandas de tarea que pueden hacer a la experiencia más agradable y por lo tanto menos probable de provocar comportamiento auto agresivo cuando está reforzada por el escape a una situación de enseñanza. Primero, la cantidad de recompensa disponible por participar en pequeños aspectos de la sesión de enseñanza necesita ser alta y presentada confiablemente. La segunda es que cuando la resistencia a las sesiones de enseñanza es importante, es posible aumentar gradualmente el nivel de demanda o el tiempo que se desarrolla la sesión cuando se combina con altos niveles de recompensa o refuerzo (ver Cuadro 7.18). El incremento gradual y la paciencia son las claves. Finalmente, hay un cuerpo creciente de investigación que muestra que incluyendo tareas más difíciles y eventos dentro de una corriente de tareas más fáciles lleva a índices menores de problemas del comportamiento y esto incluye el comportamiento auto agresivo 12. Así que hay un número de maneras por las cuales es posible disminuir lo aversivo de una tarea o evento así cuando un comportamiento auto agresivo sea reforzado por el escape, el comportamiento sea menos probable de ocurrir. Todas estas estrategias necesitan ser consideradas en el contexto más amplio de la importancia de aumentar el comportamiento adaptativo en todas las personas con discapacidades del aprendizaje y, para los chicos, el currículum de la escuela y el entorno. Además es importante considerar si algunas tareas o eventos aversivos son realmente necesarios y si hay soluciones alternativas para la persona que está adquiriendo una habilidad particular cuando encuentran a la enseñanza de esa habilidad o comportamiento adaptativo altamente desagradable. Además de estas estrategias específicas que podrían ser adoptadas para hacer a las tareas menos aversivas hay dos cosas generales que se podrían considerar y que hay evidencia de investigaciones que indican que ayudan. La primera es la importancia de la variedad de las

tareas. Todos tenemos la experiencia que las tareas repetitivas con muy poca variabilidad son más aburridas y consecuentemente más desagradables que una serie de tareas diferentes. Segundo, hay evidencia creciente de que permitiendo a la gente elegir el tipo de tarea que quieran realizar lleva a menos problemas del comportamiento de lo que usualmente ocurre en respuesta a demandas. Aunque estas estrategias generales parezcan obvias, es importante prestar atención si se le presentan tareas variadas y si el individuo tiene la opción acerca del tipo de tareas que está realizando.

Cuadro 7.15: Tomando control del medioambiente

En 1989 Mark Steege y sus colegas describieron a Ron, un chico de 8 años que era no verbal y no móvil, que se auto agredía mordiéndose su mano y pareciera que lo hacía para obtener alguna forma de estimulación 10. Se le enseñó a Ron a activar un micro interruptor así podía controlar lo que estaba sucediendo en su ambiente. De hecho el interruptor activaba una radio y un ventilador. Esto llevó a una disminución en su auto agresión de aproximadamente un 50% del tiempo a niveles de casi cero. La mejor parte de esta intervención es que Ron podía elegir lo que quería y no tenía que depender de otros.

Cuadro 7.16: Un enfoque graduado para un estímulo “temido”

Un colega nuestro describió una intervención a un joven que mostraba auto agresión principalmente cuando era llevado al baño. En el pasado el baño había sido asociado con intentos dolorosos para defecar, debido a la constipación, y aunque este problema estaba resuelto todavía eludía de ir al baño y escapaba auto agrediendo. La intervención consistía en recompensar primero al chico por caminar una distancia corta hacia el baño (pero no iba más allá, daba vueltas y se volvía) y luego por acercarse un poco más, luego por tocar la puerta, luego por abrir la puerta y así. Tomó tiempo pero el chico fue capaz de usar de nuevo el baño y no se auto agredía cuando lo llevaban.

Cuadro 7.17: Dividiendo una tarea en pasos pequeños

Aquí hay un ejemplo de cómo se puede dividir el lavado de las manos en pasos pequeños así, inicialmente, cada uno pueda ser recompensado. Luego las recompensas se pueden dar cada dos

pasos, luego tres y así sucesivamente. Esto se llama cadena hacia adelante. Un método diferente es la cadena hacia atrás. Aquí se le hará todo a la persona excepto el último paso. Se le avisa a la persona que realice el último paso y luego se la recompensa. La próxima vez se le avisa a la persona para que realice los últimos dos pasos y luego se la recompensa, luego los tres últimos y así sucesivamente. La ventaja de este método es que la recompensa viene naturalmente al final de cada tarea.

1. Abrir la canilla. 2. Mojarse las manos. 3. Cerrar la canilla. 4. Agarrar el jabón. 5. Enjabonarse las manos. 6. Dejar el jabón. 7. Abrir la canilla. 8. Enjuagarse las manos. 9. Cerrar la canilla. 10. Agarrar la toalla. 11. Secarse las manos. 12. Dejar la toalla (o si usted es varón, deje caer la toalla al suelo para que alguien más la levante).

Cuadro 7.18: Un poquito más largo cada vez

Cuando los chicos o adultos no participan en ninguna actividad de enseñanza, aunque sea por un período corto de tiempo, entonces una estrategia para usar es el “moldeado” por el cual la persona es recompensada por durar más tiempo participando en una actividad. Así que, primero de todo usted puede recompensar solamente a alguien por sentarse a la mesa por un segundo o dos, luego cuando se haya sentado, por decir, 20 segundos, luego 1 minuto, luego dos, y así sucesivamente. Puede también usar el mismo método para aumentar la cantidad de demandas. Usted podría presentar una recompensa por solo tocar la actividad por un segundo, luego por tomar una parte de la actividad, luego por haber completado una parte pequeña de la tarea y así sucesivamente. Quizás que necesite usar algún aviso inicialmente pero estos pueden ser eliminados gradualmente hasta llegar a instrucciones verbales.

7.5.2.2: Cambiando las consecuencias

Como hemos explicado en la sección sobre el cambio de consecuencias para el comportamiento auto agresivo que es recompensado por la atención o por eventos tangibles, puede haber problemas con simplemente no presentar una recompensa. La situación no es diferente para el comportamiento auto agresivo que ocurre cuando hay tareas o eventos desagradables y la recompensa es el escape de estas. Hay evidencia de que cuando el comportamiento auto agresivo ocurre durante una tarea o evento desagradable, y por lo tanto la función es escapar del evento, si no se le permite a la persona a escapar, es

decir, si uno continúa presentado la tarea o evento, se logrará una disminución del comportamiento auto agresivo. Este procedimiento se llama extinción del escape y ocurrirán los mismos problemas que hemos descrito previamente arriba. O sea que el comportamiento aumentará dramáticamente en frecuencia e intensidad antes de que la auto agresión disminuya. Una vez más si se considera este tipo de intervención entonces es importante pensar sobre los temas de seguridad y la probabilidad de que sea posible que persista con las demandas de tarea con daños significativos. Es importante pedir consejo cuando se considera este tipo de intervención y es crítico que la intervención sea considerada en conjunto con aquellas descritas arriba en las cuales la naturaleza de la demanda de la tarea es modificada y que también sea programada con un aumento en los comportamientos alternativos.

Para un resumen de los puntos principales de la auto agresión que ocurre cuando se presentan tareas ver el Cuadro 7.19.

Cuadro 7.19: Cinco cosas importantes a saber acerca de la disminución de la auto agresión que ocurre cuando se presentan tareas

1. Trate de no quitar la tarea cuando se presente la auto agresión. Y si debe quitarla, para proteger o restringir, vuelva a la tarea por un período breve de tiempo y deténgase cuando no haya habido auto agresión.
2. Divida a la tarea en una serie de tareas más pequeñas, de grandes recompensas por haber completado o tratado, de tiempo entre los avisos y controle que no sean desagradables.
3. Encuentre o enseñe una respuesta comunicativa que le pueda decir que la persona quiere que la tarea se detenga y responda a ella.
4. Si la respuesta comunicativa para “detener” la actividad sucede muy frecuentemente (!) programe un contador de tiempo con la persona y solamente responda luego de que el tiempo haya pasado. Aumente gradualmente el tiempo.
5. Asegúrese de que todos estén haciendo lo mismo.

7.5.2.3: Incrementando los comportamientos alternativos

Hemos explicado arriba que cuando el comportamiento es reforzado por otros entonces quitando simplemente eso del repertorio de

comportamientos de un chico o adulto, significará que serán incapaces de satisfacer sus necesidades personales. La situación no es diferente para el comportamiento reforzado por el escape a eventos o actividades desagradables. Bajo estas circunstancias es igualmente importante que se atienda a las formas por las cuales un chico puede expresar la necesidad para que una actividad se detenga o sea quitada. Inevitablemente, esto significa tratar de aumentar la habilidad del chico para comunicar que su experiencia con una determinada tarea es desagradable. En la Sección 7.6 consideramos maneras por las cuales la forma de comunicación puede ser aumentada.

7.5.2.4: Interacciones con los eventos establecidos

Hemos discutido previamente la forma por la cual lo que nosotros nos referimos a “eventos establecidos” podría interactuar con las demandas. Dicho de una manera más simple, esto significa que cuando le hacemos demandas a alguien, las demandas serán experimentadas como más desagradables, y por lo tanto más probables de llevar a comportamientos auto agresivos si hay un evento establecido presente como la fatiga, cansancio, dolor o malestar (ver Cuadro 7.20). La identificación de estos eventos establecidos es útil para la planificación de la intervención y para tratar de identificar los enunciadores del comportamiento de los eventos establecidos tales como el cansancio, dolor, malestar y fatiga. La razón de esto es que cuando estos eventos establecidos son evidentes entonces no es claramente un buen momento para introducir tareas desagradables. Si se introducen estas tareas desagradables en estos momentos los individuos serán mucho más probables de provocarse comportamiento auto agresivo si es reforzado por el escape a estas tareas. Por lo tanto es importante tener programas de actividades que sean flexibles y que den lugar a la oportunidad del chico a participar en tareas menos desagradables si los eventos establecidos son evidentes.

Es importante tratar de modificar y eliminar estos eventos establecidos a largo plazo así no están presentes y por lo tanto no puedan interactuar con demandas de tareas desagradables. Tratando las dificultades del sueño que pueden ocasionar fatiga, dolor o malestar son buenos ejemplos de cómo las intervenciones generales pueden ayudar con el comportamiento auto agresivo. Hay un número de métodos para tratar las dificultades del sueño y se puede hallar información sobre esto en algunos de los libros de la Bibliografía. Finalmente, explicamos que los períodos luego de las comidas son quizás un caso especial para

algunos chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange y para los que experimentan reflujo gastrointestinal. Es cierto que las personas que experimentan reflujo sienten dolor y malestar en el esófago, la parte superior del pecho y garganta. En estos momentos las personas pueden hallar la presentación de cualquier tarea u otros eventos desagradables aún más desagradables que de lo normal y consecuentemente esto podría llevar a comportamientos auto agresivos.

Cuadro 7.20: Interacción entre una demanda de tarea y un evento establecido

Mark O'Reilly y colegas describieron como un chico con el Síndrome de Williams mostraba problemas del comportamiento cuando había ruidos de fondo mientras se le presentaban tareas pero no había problemas del comportamiento cuando no había ruido de fondo con las tareas o cuando había ruido de fondo pero no había tareas 13. Cuando se le dio al chico tapones de oídos el problema del comportamiento disminuyó. Esto es interesante porque muestra como una característica de un síndrome (hiperacusis, o sensibilidad al ruido, es una característica del Síndrome de Williams) interactúa con un evento medioambiental o tarea aumentando los problemas del comportamiento.

7.6: Entrenamiento de la comunicación funcional.

A partir de la segunda mitad de la década del 80 ha habido repetidas demostraciones en la literatura de investigación que mejorando la comunicación funcional de los chicos y adultos con discapacidades de aprendizaje puede llevar a una disminución de las diferentes formas de comportamientos desafiantes 14. Sin embargo, la literatura de investigación también es muy clara con respecto a dos cosas. Primero, el entrenamiento de la comunicación funcional es solamente realmente efectiva cuando la evaluación del comportamiento auto agresivo muestra que la auto agresión es reforzada ya sea por un refuerzo social positivo de la atención o de cosas tangibles o cuando está reforzado por un refuerzo social negativo por el escape a demandas de tareas u otros tipos de interacción social. Segundo, es extremadamente importante que la comunicación que se enseña coincida con la razón por la cual la auto agresión ocurre. En efecto esto significa que cuando la evaluación muestra que el comportamiento auto agresivo es mantenido por la atención o por el acceso a cosas más tangibles entonces la comunicación debe ser capaz de hacer exactamente lo mismo. Similarmente, si el comportamiento auto agresivo es mantenido por el escape a demandas

de tareas u otros eventos desagradables entonces de nuevo, la comunicación funcional debe tener el mismo efecto (ver Cuadro 7.21). Estos dos principios han sido demostrados repetidamente y consecuentemente enfatizaremos de nuevo la importancia del proceso de evaluación que esbozamos en el Capítulo 6.

7.6.1: Comportamientos precursores y entrenamiento de la comunicación funcional

Antes de describir las varias formas de la comunicación funcional que se pueden enseñar y algunos de los principios que deberían ser considerados cuando se enseña el Entrenamiento de la Comunicación Funcional hay evidencia de investigaciones recientes que creemos que son importantes. Es importante en el Entrenamiento de la Comunicación Funcional elegir el momento justo para avisarle a la persona que muestre el comportamiento comunicativo funcional. Obviamente, queremos hacer esto precisamente en el momento que normalmente se auto agraden para ganar el refuerzo y así sustituir la auto agresión. Sin embargo, tampoco queremos presentar el refuerzo de la comunicación funcional cuando la auto agresión haya ocurrido ya que esto puede reforzar el comportamiento. Ha sido demostrado recientemente que el comportamiento auto agresivo no siempre ocurre en aislamiento 16. Es más, hay algunos comportamientos que suceden justo antes de la auto agresión, especialmente cuando son reforzados por procesos sociales. Esto significa que justo antes de que la auto agresión ocurra están los que llamamos “comportamientos precursores” que pueden ser observados frecuentemente. Estos comportamientos pueden tomar la forma en intentos por atraer la atención de alguien, por ejemplo, vocalizaciones o signos aumentados de agitación o formas más suaves de auto agresión anteriores al comportamiento que se mostrará en forma extrema. Es importante tratar de identificar estos comportamientos. Si existen darán una importante pista para cuando tratar de incentivar a alguien para que muestre un comportamiento comunicativo funcional. Algunos de los comportamientos que hemos visto en chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange son enumerados en el Cuadro 6.15 y cuando estos comportamientos ocurren este puede ser un muy buen momento para obtener respuestas comunicativas funcionales.

Cuadro 7.21: Decir lo justo en el momento indicado

La primera descripción por Ted Carr y Mark Durand en 1985 del Entrenamiento de la

Comunicación Funcional fue un punto decisivo en las intervenciones para los problemas del comportamiento porque nos hace pensar a estos comportamientos como una forma de comunicación 15. Más que esto, nos enseñan que no es solamente importante enseñar la comunicación pero que también es importante enseñar el tipo justo de comunicación. En sus estudios de cinco chicos con discapacidades hallaron primero si los chicos mostraban problemas del comportamiento porque llamaban a la atención o al escape de las demandas de tareas. Luego le enseñó a cada chico respuestas de atención o de escape. Cuando se le enseñó al chico la respuesta correcta (por ejemplo, una respuesta que gane la atención por un problema del comportamiento para mantener la atención) el problema del comportamiento disminuyó. Sin embargo, cuando ellos enseñaron la respuesta incorrecta (por ejemplo, la respuesta para ganar el escape para un problema del comportamiento para mantener la atención) el problema del comportamiento se mantuvo en un nivel alto. Así que es importante la evaluación de la razón de la auto agresión ya que nos dirá el tipo más importante de respuesta a enseñar.

7.6.2: La efectividad de las formas de Entrenamiento de la Comunicación Funcional

En la Sección 5.3.1 describimos como el comportamiento auto agresivo puede ser reforzado por la atención o por el escape a las demandas de tareas. En la Sección 5.4 describimos como esto significa que el comportamiento auto agresivo puede ser considerado parecido a una forma de comunicación por la cual se es capaz de afectar el comportamiento de otros y así satisfacer las necesidades del individuo. El fundamento del Entrenamiento de la Comunicación Funcional como una intervención para el comportamiento auto agresivo es que la respuesta comunicativa que se enseña reemplazará al comportamiento auto agresivo e influirá el comportamiento de otros para satisfacer las necesidades del individuo. Consecuentemente, la intervención está basada en la enseñanza de una forma de comunicación que sea capaz de afectar el comportamiento de otra gente. Esto significa que lo que se enseña puede ser diferente de lo que se enseña tradicionalmente como parte del programa de la terapia del habla y lenguaje. Puede haber similitudes pero es importante notar que el aspecto más importante del Entrenamiento de la Comunicación Funcional es la capacidad del comportamiento para afectar el comportamiento de otros.

7.6.3: Algunas formas de comunicación aumentativa

Para identificar la forma más apropiada para enseñar la comunicación funcional es importante evaluar el método de comunicación existente en el chico. Si un sistema de señas ya está aprendido entonces la tarea puede ser la de aumentar la efectividad de las respuestas a las comunicaciones del chico en vez de reemplazar el sistema de señas con algo más. La intervención en este caso consiste más en asegurar que la comunicación sea efectiva, es decir, que sea respondida por otros en vez de aumentar el repertorio. Los Terapeutas del Habla y del Lenguaje y los Psicólogos Clínicos pueden dar consejos sobre la forma más apropiada de Entrenamiento de la Comunicación Funcional para cualquier chico o adulto. Aquí describiremos los tipos principales de comunicación aumentativa que puede alcanzar este propósito.

Señas. Hay un número de sistemas de señas que se pueden enseñar a chicos y adultos con discapacidades intelectuales siendo el más popular de éstos el Makaton. El sistema de señas incluye predominantemente las manos y consecuentemente para algunos chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange esto puede ser problemático.

Sistema de Comunicación de Intercambio de Imágenes (PECS, en inglés Picture Exchange Communication System). El SCII está ganando rápidamente popularidad como un método de comunicación para chicos y adultos con discapacidades intelectuales severas y/o autismo 17. Como lo sugiere el nombre el método consiste básicamente en que el chico o adulto señale o de imágenes a cambio de una cosa o actividad deseada. Existen algunas ventajas de este método sobre el sistema manual de señas. Primero, el chico o adulto puede señalar a una imagen y esto puede ser más fácil para chicos que tienen anomalías en las extremidades superiores que las señas. Segundo, un aspecto importante de la comunicación es que la comunicación es efectiva, es decir que las cosas que alguien desea están disponibles cuando muestran la respuesta comunicativa y por lo tanto la respuesta comunicativa es reforzada. Cuando se hacen señas es totalmente posible que la persona señale por algo que no esté disponible o que no esté disponible inmediatamente por razones prácticas. Aunque se puede responder con un “espera” o “más luego” puede ser que el chico no lo entienda y consecuentemente la respuesta comunicativa sea debilitada. Con el SCII es posible solamente poner las imágenes disponibles de las cosas o

actividades que pueden ser presentadas inmediatamente por un período de tiempo dado. Aunque esto limite lo que el chico o adulto tenga disponible por un período de tiempo dado esto significa que las imágenes disponibles mostrarán cosas o actividades que son posibles y pueden ser presentadas cuando se las pidan y consecuentemente la respuesta comunicativa es fortalecida. Como con el Makaton hay un procedimiento estructurado para enseñar el SCII y evidencia reciente muestra que es efectivo para chicos con autismo. También muestra una asociación con las disminuciones en los problemas del comportamiento (ver Cuadro 7.22).

Dispositivos electrónicos. Ha habido recientemente un incremento en la disponibilidad de dispositivos electrónicos o “Cajas de Voz” que pueden ser activados por chicos y adultos con discapacidades intelectuales. Estos dispositivos pueden ser programados para decir algo que sea útil para la persona. El chico entonces puede ser reforzado por activar la Caja de Voz y así la Caja tiene las propiedades de un sistema de comunicación funcional (ver Cuadro 7.23). Una ventaja de este sistema sobre el sistema de señas es que todos pueden entender lo que se dice por la Caja de Voz mientras que no todos entienden todas las señas Makaton. El SCII también tiene esta ventaja sobre el Makaton ya que la palabra está escrita debajo de la imagen.

Aunque las señas, el SCII y los dispositivos electrónicos son las formas más comunes de comunicación funcional que se les puede enseñar a chicos y adultos con discapacidades intelectuales estos no son los únicos métodos. Lo más importante es hallar un método que se adecue al chico, que tenga un procedimiento estructurado para enseñarlo y que sea efectivo en todos los entornos. Enfatizaremos firmemente en este último punto. Cualquier sistema de comunicación es inútil si no es respondido. La efectividad del Entrenamiento de la Comunicación Funcional en disminuir el comportamiento auto agresivo depende fuertemente en qué tan fácilmente el chico puede fiablemente afectar el comportamiento de otros de la manera precisamente que ellos quieren. Esta clave de la intervención efectiva se basa en la idea de la “Eficiencia de la Respuesta”.

Cuadro 7.22: El efecto del SCII en el comportamiento desafiante

En el 2002 Marjorie Charlop-Christie y sus colegas le enseñaron a usar el Sistema de Comunicación de Intercambio de Imágenes a tres chicos con autismo 18. Los resultados

fueron buenos y los chicos aprendieron a usar un número de imágenes para dar a conocer sus necesidades. Interesantemente hubo también un aumento en los comportamientos comunicativos sociales de los chicos y una disminución de los problemas del comportamiento tales como berrinches, tironeos, interrupciones y estados fuera de control. Entre los tres chicos hubo un 70% o más de reducción en 10 de los 12 problemas del comportamiento y cuatro comportamientos bajaron a niveles de cero.

Cuadro 7.23: ¿Qué sucede si no puede hablar?

Trabajando en su trabajo previo Mark Durand llevó a cabo más investigaciones acerca del Entrenamiento de la Comunicación Funcional (FCT, en inglés Functional Communication Training) con cinco chicos con discapacidades y publicó sus resultados en 1999 19. Esta vez en vez de enseñarle las señas o las palabras correctas a decir por los chicos les enseñó a usar un Introtalker que puede ser programado para “decir” frases usando habla digitalizada con solamente presionar un micro interruptor. Una vez más el ECF fue exitoso y el comportamiento desafiante de los cinco chicos disminuyó. Aún más importante, cuando los chicos usaron el Introtalker con adultos que no sabían nada acerca del programa o del comportamiento desafiante de los chicos, el comportamiento se mantuvo en niveles bajos ya que los adultos respondían naturalmente a los pedidos hechos por los chicos a través del Introtalker.

7.6.4: La importancia de la eficiencia de la respuesta en el Entrenamiento de la Comunicación Funcional

El término técnico “eficiencia de la respuesta” se refiere simplemente a cuan efectivo es un comportamiento particular en obtener un refuerzo o recompensa del medioambiente dado el costo de mostrar el comportamiento 20. Es quizás muy evidente que si tenemos dos formas de influir el comportamiento de otras personas entonces elegiremos la forma que nos dé una mayor respuesta, es decir, afectar siempre el comportamiento de otros en un costo menor, es decir, que sea fácil de realizar sin consecuencias negativas. Así que, un sistema de comunicación funcional será generalmente efectivo en reducir la auto agresión que es mantenida por la atención o por el escape a las demandas si el sistema tiene una mayor eficiencia en la respuesta que la auto agresión. Esto significa que cuando pensamos acerca de la enseñanza de un sistema de comunicación funcional y de tratar de asegurar que de resultado en el medioambiente natural hay un número de

aspectos de la eficiencia que debemos considerar. Esto es porque cuando la persona tiene la opción de elegir entre la auto agresión y la comunicación funcional elegirá la respuesta más eficiente (ver Cuadro 7.2). Y aquí es cuando debemos asegurarnos de que la comunicación funcional que el chico tenga sea mucho más eficiente que la auto agresión. Investigaciones recientes nos muestran que hay un número de aspectos de la eficiencia de la respuesta que son importantes de considerar.

Bajo costo. Cualquier forma de comunicación funcional debe ser fácil de realizar. Si el esfuerzo requerido para mostrar la respuesta es bajo, entonces la efectividad del sistema se reduce???? o aumenta???(en el libro está reduce pero no se aumentaría?). Es importante asegurar que la respuesta que se enseña sea tan baja en esfuerzo para mostrar como en lo posible.

Alta respuesta. Es también importante que la respuesta para cualquier forma de comunicación sea muy alta y por esto queremos decir mucho mayor que la respuesta que ocurriría para el comportamiento auto agresivo. Esto significa que se debe atender a un número de aspectos de la respuesta. Primero, la cantidad de refuerzo para cualquier respuesta comunicativa debe ser alta. Esto significa que la respuesta que se da, por ejemplo, una imagen de pedido para un período de atención, debería ser un período más largo de atención que el que daríamos en respuesta a la auto agresión. Segundo, la respuesta a un acto comunicativo debería ser rápida. Esto significa que cuando se realiza una respuesta comunicativa el reforzador debería ser presentado más rápidamente que el que se presenta luego del comportamiento auto agresivo. Tercero, la confiabilidad del refuerzo debería ser muy alta para la respuesta comunicativa. Esto significa que cualquier respuesta comunicativa debería ser respondida y por todos. Aunque reconozcamos que es difícil pedir que las respuestas a los actos comunicativos sean rápidas, largas y confiables así de esta manera recompensan a la comunicación, el acto comunicativo se vuelve mucho más efectivo que el comportamiento auto agresivo y consecuentemente reemplaza a la auto agresión. La alta respuesta a los actos comunicativos claramente presenta algunas dificultades prácticas en un plazo más largo. Sin embargo, hay formas por las cuales estas pueden ser superadas. Primero, hay evidencia de investigaciones de que es posible enseñar la tolerancia como un retardador del refuerzo. Esto significa que una vez que el acto comunicativo se ha establecido en el repertorio del chico entonces es posible señalar de alguna manera

que habrá un breve período antes de la presentación del reforzador. Este período de tiempo puede ser gradualmente aumentado desde una cuestión de segundos a un período más largo, y así permite que se desarrolle una situación más natural. Sin embargo, es importante notar que cuando introducimos este procedimiento estamos necesariamente disminuyendo un aspecto de la respuesta alta, aquella de la velocidad. Una segunda manera por la cual podemos superar las dificultades prácticas es con el sistema SCII. El componente gráfico del sistema significa que le podemos dar al chico o adulto imágenes de actividades reforzantes que estén disponibles en aquel momento y las imágenes solamente incluirán aquellas cosas o actividades que sabemos que le vamos a poder presentar rápidamente, por períodos razonablemente largos y fiables. Para aquellas actividades que no pueden ser presentadas de esta manera, entonces las imágenes pueden ser retenidas hasta que sea práctico tenerlas disponibles. Para un resumen de los puntos importantes acerca del Entrenamiento de la Comunicación Funcional ver el Cuadro 7.25

Cuadro 7.24: Respuesta a las alteraciones y al habla que ocurren por la misma razón.

Observamos a los problemas del comportamiento y a los comportamientos comunicativos de un chico de siete años con el síndrome de Down para tratar y entender porqué mostraba problemas del comportamiento cuando podía comunicarse con el habla, aunque fuese limitada 21. Llevamos a cabo algunos experimentos análogos y lo observamos en su clase. Los resultados eran claros. Se alteraba y se ponía agresivo cuando se le pedía que realice tareas pero también solía decir “¡no!” y saludar “chau”. Cuando observamos cómo los adultos respondían a estos comportamientos diferentes estos eran mucho más probables de no pedirle que realizara algo cuando se alteraba y se ponía agresivo que cuando decía “¡no!”. Así que esta agresión y alteración era mucho más efectiva que su comunicación y consecuentemente el niño mostraba estos comportamientos más a menudo. La lección aquí parece ser que aún cuando alguien se pueda comunicar, si no es efectiva entonces mostrarán una forma más efectiva de comportamiento, en este caso la agresión y alteración.

Cuadro 7.25: Cuatro cosas importantes a saber acerca del Entrenamiento de la Comunicación Funcional (ECF) como una intervención para la auto agresión

1. Para que el ECF de resultados usted necesita enseñar la respuesta correcta:
___ Comunicación para ganar la atención para la auto agresión recompensada por la atención.
___ Comunicación para “detener la tarea” para la auto agresión recompensada por el escape a las tareas.
2. La comunicación en ECF puede tomar un número de formas: habla, señas, cartas de dibujos, presionar micro interruptores para activar grabaciones. Lo más importante es que todos puedan entender sin ser dichos previamente.
3. Cualquiera sea la respuesta comunicativa debería tomar menos esfuerzo que la auto agresión, obtener más recompensa que la auto agresión, ser recompensada más frecuentemente que la auto agresión y obtener recompensas más rápidas que la auto agresión.
4. Tenga cuidado con la comunicación que no pueda ser recompensada, por ejemplo una señal de “parque” cuando no se lo pueda llevar. Los sistemas de imágenes pueden ser mejores solamente como dibujos de cosas que se puedan realizar o que están disponibles.

7.6.5: Comunicación facilitada

Mientras discutimos la importancia de la comunicación informal queremos ser claros acerca de la diferencia entre los enfoques que hemos descrito arriba y la Comunicación Facilitada. La Comunicación Facilitada es un método por el cual la mano de un chico o adulto es guiada por un “facilitador” para escribir mensajes en un teclado. Este método ha sido ampliamente desacreditado y no debe ser confundido con el Entrenamiento de la Comunicación Funcional (ver Cuadro 7.26).

7.7: Estrategias adicionales

Además de cambiar las respuestas del comportamiento auto agresivo y aumentar los comportamientos adaptativos, tales como la comunicación, hay algunas estrategias generales que pueden ser útiles para reducir el número de incidentes del comportamiento auto agresivo y para el cual hay evidencia de investigaciones. Los padres y clínicos se han dado cuenta por un largo período que para algunos individuos la

falta de un medioambiente estructurado puede promover períodos cortos de ansiedad en un chico o adulto y puede llevar a incidentes de auto agresión y otros comportamientos desafiantes. Para los chicos y adultos que encuentran a la falta de estructura como provocadora de ansiedad esto puede ser más evidente en momentos de transición de un medioambiente o actividad a otra 22. Este es especialmente el caso cuando el chico no conoce a que ambiente o actividad lo están llevando o si aquel medioambiente o actividad no es el que ellos esperan ir.

Una forma de ayudar con esta dificultad es probar y estructurar el medioambiente y las actividades diarias usando horarios así la predictabilidad es alta. Esto es, por supuesto, más fácil decirlo que hacerlo. No siempre es posible mantener la casa, una clase o un centro diario en exactamente las mismas condiciones cada día. Sin embargo, puede ser posible aumentar la predictabilidad aún cuando haya alguna variación. Esto se puede realizar teniendo horarios diarios con fotos u objetos de referencia disponibles al comienzo del día presentado en el orden en que los eventos o actividades se vayan a realizar. Esto le permite al chico saber lo que sucederá a lo largo de todo el día y cuando el evento o actividad se vaya a realizar se le muestra al chico la fotografía u objeto de referencia y se le presenta la actividad, y luego se quita el objeto o fotografía de referencia. De esta forma el chico o adulto puede atravesar el día con un elemento de predictabilidad. Es, por supuesto, importante elegir cuidadosamente fotografías y objetos de referencia y asegurarse de que sean asociados siempre con la actividad y que nunca sean asociados con ninguna otra actividad. La consistencia es importante para ayudar a establecer la comprensión del chico de la relación entre una fotografía u objeto de referencia y lo que sucederá.

Cuadro 7.26: Comunicación Facilitada

Una fuente breve y útil para evaluar la efectividad de la Comunicación Facilitada es una Hoja de Hechos que se puede obtener de la Sociedad Autista Nacional. En la Hoja de Hechos hay un comentario sobre una revisión de toda la evidencia disponible realizada por el Prof. Pat Howlin. Revisó 45 estudios cuidadosamente llevados a cabo de la Comunicación Facilitada y halló que 350 personas que habían estado involucradas en pruebas de la Comunicación Facilitada, solamente el 6% mostró alguna evidencia de comunicación independiente y para el 90% hubo evidencia de que las respuestas eran guiadas sin querer por los facilitadores. En los

Estados Unidos cinco cuerpos de profesionales han adoptado una posición formal contrariando la aceptación de la Comunicación Facilitada.

7.8: Intervenciones psicológicas cuando la función del comportamiento auto agresivo no puede ser identificada

Hasta este punto hemos indicado los tipos de intervenciones que la literatura de investigación indica que son efectivas cuando somos capaces de entender porqué el comportamiento auto agresivo ocurre sobre la base de la evaluación y el modelo que construimos. Algunas veces, por supuesto, se presenta el caso de que no podemos entender porqué está ocurriendo el comportamiento auto agresivo y los resultados de la evaluación podrían no indicar una causa clara y por lo tanto hallamos difícil de seleccionar una intervención. Bajo estas circunstancias hay todavía intervenciones que podemos probar y de nuevo hay evidencia de que pueden disminuir el comportamiento auto agresivo. Trataremos estas intervenciones en las secciones siguientes.

7.8.1: Comentario acerca del castigo

Los primeros métodos de la modificación del comportamiento tendían a focalizarse en como podía ser reducido el comportamiento auto agresivo tan rápidamente como fuese posible. Inevitablemente, esto significaba que había una buena cantidad de investigación llevada a cabo sobre el uso del castigo como tratamiento para la auto agresión y otros problemas del comportamiento. El término castigo usado en este contexto se refería a la disminución del comportamiento cuando se presentaba un estímulo desagradable y luego le seguía una instancia de comportamiento. Después de fuertes debates en los últimos años de la década de los 80 y los primeros de la década del 90 la descripción de las técnicas de castigo en la literatura de investigación ha disminuido y ha sido reemplazada por el enfoque que hemos adoptado en este libro. O sea, un enfoque que trata de descubrir las razones del comportamiento auto agresivo, reemplazar el comportamiento con una respuesta más adaptativa y manejar el comportamiento de tal manera que lleve a su disminución final. Aunque este enfoque está siendo usado por muchos investigadores y clínicos en el campo, está todavía la posibilidad de que el castigo sea propuesto como un método de control del comportamiento auto agresivo de las personas con discapacidades intelectuales. En esta sección prestaremos atención a tres temas principales que son importantes de considerar.

Primero, el castigo tiende a dar éxito a corto plazo. Hay evidencia en la literatura de investigación de que los comportamientos disminuyen más rápidamente cuando se usan métodos de castigo que enfoques alternativos, aunque hay cierto debate acerca de si este es el caso. Un factor que puede estar relacionado al éxito a corto plazo es que los estímulos punitivos necesitan ser bastantes severos o desagradables para suprimir el comportamiento. Inevitablemente esto puede llevar al uso de castigadores de tal manera que pueden ser considerados inhumanos. Por ejemplo, refregar jugo de limón en la boca, obligar a hacer actividad física e inducir dolor. Aunque hay evidencia de que estos procedimientos pueden llevar a éxitos a corto plazo hay también evidencia de que los chicos y adultos que han sido tratados con estos métodos y que son continuados más tarde la auto agresión vuelve y persiste 23.

Segundo, aunque el castigo pueda disminuir el comportamiento auto agresivo, lo que hace simplemente es enseñarle a alguien qué no hacer. Sin embargo, si aceptamos el modelo que se describió en el Capítulo 5 de que el comportamiento es funcional, entonces si usamos solamente el castigo, no estamos enseñándole a la persona claramente qué hacer en vez de auto agredirse. Esto significa que la persona tendrá las mismas necesidades pero ninguna manera de satisfacerlas. Si el modelo es correcto entonces esto significa que la auto agresión ocurrirá de nuevo en un etapa más tardía y la evidencia sobre el castigo muestra que esto es exactamente lo que sucede.

El modelo que hemos presentado en el Capítulo 5 muestra como el comportamiento auto agresivo puede ser aprendido. El castigo como un tratamiento eficaz también depende del aprendizaje, es decir, la persona aprende a no auto agredirse porque le sigue el castigo. Si este es el caso entonces hay acuerdo de que el comportamiento auto agresivo es aprendido. La pregunta luego es cómo hacer para que se olvide el comportamiento auto agresivo. Nuestro argumento es que si hay acuerdo de que el comportamiento auto agresivo es un comportamiento aprendido entonces cualquier enfoque puede funcionar pero argumentaremos que es preferible usar métodos positivos que el castigo simplemente por el éxito a corto plazo, la naturaleza inhumana de muchos métodos de castigo y la importancia de reemplazar el comportamiento por un comportamiento diferente. Esta discusión del castigo presenta un claro resumen de nuestros puntos de vista y aceptamos que hay diferentes opiniones acerca del uso del castigo como una intervención para el comportamiento auto agresivo. Claramente, es una decisión personal si se quieren usar

técnicas de castigo y no todas las técnicas de castigo son necesariamente inhumanas. Si usted está considerando usar técnicas de castigo para disminuir el comportamiento auto agresivo le recomendamos firmemente que busque ayuda de un psicólogo clínico o analista del comportamiento y que mantenga todos los efectos del castigo bajo estricta revisión.

7.8.2: Refuerzo diferencial

Una estrategia para disminuir el comportamiento auto agresivo y para la cual hay buena evidencia es el refuerzo diferencial. Esto significa simplemente presentar algún tipo de recompensa cuando no está ocurriendo el comportamiento no deseado y así tratar de hacer que las consecuencias por no auto agredirse sean “mejores” que las consecuencias de la auto agresión. Hay un número de maneras por las cuales esto puede ser llevado a cabo y son descriptas a continuación. Sin embargo, antes de describir los diferentes métodos del refuerzo diferencial es importante saber algunos de los principios básicos que sostienen la manera acerca de como trabaja.

Durante algún tiempo se creía que el refuerzo diferencial funcionaba porque reforzaba a la persona por no hacer algo, lo contrario de hacer algo. Sin embargo, ahora pareciera probable de que trabaja de una manera diferente y es efectiva porque la recompensa que generalmente le sigue al comportamiento auto agresivo es presentada ahora en un momento diferente y consecuentemente la persona que muestra el comportamiento auto agresivo no necesita mostrar el comportamiento auto agresivo para obtener la recompensa. Si mira al modelo descrito en la Sección 5.3 y piensa acerca de un chico que muestra comportamiento auto agresivo para llamar la atención, si nosotros le prestamos atención en intervalos regulares entonces es más probable de que el chico no necesite auto agredirse para llamar la atención, ya que la atención ocurre con suficiente regularidad. Uno de los problemas con algunas formas de refuerzo diferencial es que, parecido al castigo, no le enseña necesariamente a la persona qué hacer. Así que, si presentamos la atención como una recompensa por no auto dañarse entonces la persona podría no haber mostrado ningún comportamiento particular que generalmente llamaría la atención. Todo lo que ellos hacen es no auto agredirse. Esto significa que la persona no ha aprendido un comportamiento que puedan usar en el futuro para llamar la atención. Por esta razón el Entrenamiento de la Comunicación Funcional, discutido en la Sección 7.6 tiende a ser preferido sobre las técnicas de refuerzo diferencial. Sin embargo, cuando somos

incapaces de identificar el refuerzo para el comportamiento auto agresivo, y así la función del comportamiento, el refuerzo diferencial puede ser una estrategia útil para tratar de disminuir la auto agresión.

7.8.2.1: Aspectos importantes del refuerzo diferencial

Hay cuatro aspectos del refuerzo diferencial que son importantes de considerar antes de comenzar con cualquier tipo de programa.

Selección del reforzador. Si usted va a presentar una recompensa por no auto dañarse durante un cierto período de tiempo entonces es importante que la recompensa que elija sea en realidad una recompensa para la persona. Diferentes personas tienen diferentes preferencias en cuanto a lo que encuentran recompensante. Antes de empezar el programa es importante escribir una lista de las cosas que la persona encuentra recompensantes y asegurarnos de que está disponible más de un tipo de recompensas.

Evitar la saciedad. Uno de los problemas con presentar una recompensa luego de un período sin auto agresión, cuando el período es muy breve, es que las personas se sacian muy rápidamente de recompensa. Esto significa que cuando usted ha tenido mucho de algo bueno entonces no lo quiere más! Existen tres formas de tratar este problema: usando muy poca cantidad de recompensa, usando una variedad de diferentes recompensas y usando recompensas simbólicas, tales como estrellas en un cuadro que puedan ser intercambiadas por una cosa a elección de la persona.

Consistencia. Cuando se usa cualquier programa de recompensa es extremadamente importante que haya un alto grado de consistencia. Esto significa que cuando se comienza a emplear el sistema de recompensa la recompensa debe ser siempre proporcionada luego de un período sin auto agresión, por ejemplo, y esto lo deben realizar todas las personas en todos los ambientes.

Cambio de programa con el tiempo. En las etapas iniciales de cualquier programa de refuerzo diferencial el período de tiempo en el cual no debe ocurrir un comportamiento debe ser bastante corto así la persona tiene altas posibilidades de tener éxito. Una manera por la cual puede ser calculado el período de tiempo es calcular el promedio del período de tiempo que pasa entre los incidentes del comportamiento auto agresivo y luego dividirlo en tres. Así que, si el comportamiento auto agresivo es visto en promedio cada 15 minutos, entonces el período

inicial del refuerzo diferencial será de 5 minutos y el refuerzo será proporcionado si no hay auto agresión por un período de 5 minutos. También, en la etapa primera del programa la cantidad de refuerzo que se proporciona debería ser alto por un período corto, por ejemplo 2 minutos de atención por 10 minutos sin auto agresión. Con el tiempo, cuando el programa comience a ser efectivo es importante aumentar gradualmente la cantidad de tiempo que la persona no muestra auto agresión (10 minutos, luego 15, luego 20, etc) e ir disminuyendo gradualmente la cantidad de refuerzo que se provee (2 minutos de atención, luego 1, luego 30 segundos, etc) para tratar de evitar la saciedad que discutimos arriba.

7.8.2.2: Tipos de refuerzo diferencial

Hay tres tipos básicos de refuerzo diferencial.

Refuerzo diferencial para otros comportamientos (RDO, en inglés DRO para differential reinforcement of other behaviour). El RDO significa presentar una recompensa cuando no ha ocurrido un comportamiento por un período de tiempo predeterminado. Por lo tanto, no importa lo que sucede durante el período de tiempo, la persona puede estar haciendo cualquier cosa excepto auto agredirse, lo que importa es que no se auto agrede. Si la persona se auto agrede entonces el período de tiempo comienza de nuevo.

Refuerzo diferencial para comportamientos incompatibles (RDI, en inglés DRI para differential reinforcement of incompatible behaviour). El RDI es similar al RDO pero en este caso la recompensa es presentada cuando la persona ha mostrado un comportamiento que es incompatible con el comportamiento auto agresivo por un cierto período de tiempo. Así que, si se decide que será implementado un programa RDI para los golpes con la cabeza entonces el chico será reforzado por jugar con juguetes con sus manos por un período de tiempo porque el comportamiento de jugar con juguetes con las manos será incompatible con los golpes de la cabeza. Si la persona se auto agrede entonces el período de tiempo comienza de nuevo. Hay evidencia limitada acerca de si el RDI es más efectivo que el RDO (ver Cuadro 7.27)

Refuerzo diferencial de comportamientos alternativos (RDA, en inglés DRA para differential reinforcement of alternative behaviour). Hemos ya discutido una forma de RDA y es el Entrenamiento de la Comunicación Funcional. El refuerzo diferencial de comportamientos alternativos significa presentar

el refuerzo para un comportamiento que tenga la misma función que el comportamiento auto agresivo. Así que, si un chico muestra comportamiento auto agresivo en respuesta a una demanda de tarea entonces el programa RDA consistirá en quitar la demanda de tarea cuando el chico muestre un comportamiento tal como hacer el signo de "recreo" en vez de mostrar comportamiento auto agresivo. El signo del recreo sería un comportamiento comunicativo alternativo.

Cuadro 7.27: La importancia de recompensar comportamientos incompatibles

Es un estudio viejo pero con un punto importante. En 1974 James Young y John Wincze describieron sus intervenciones para los golpes en la cabeza de una chica de 21 años con una discapacidad intelectual profunda 24. Mostraron que si ellos presentaban una recompensa si la chica mantenía sus manos en un objeto entonces los golpes en la cabeza disminuían pero los golpes con la cabeza aumentaban. Esto nos muestra dos cosas importantes. La primera es que recompensar a un comportamiento incompatible puede funcionar, las manos sobre un objeto es incompatible con los golpes en la cabeza. La segunda es que si no se le ha enseñado un comportamiento para reemplazar a la auto agresión, tal como la comunicación, entonces otro comportamiento puede aumentar.

7.8.2.3: Formas por las cuales el refuerzo diferencial puede ser proporcionado.

Hay tres formas básicas por las cuales el refuerzo diferencial puede ser proporcionado.

Método de intervalo total. Este método se usa cuando se están empleando los programas RDO o RDI. El método consiste en mirar al chico por todo el período que se ha establecido en el programa. Así que si el programa consiste de RDO luego de 5 minutos, luego usted mirará al chico por 5 minutos y si el comportamiento no ha ocurrido entonces el reforzador es presentado. Si la auto agresión ha ocurrido entonces el tiempo se empieza de nuevo. El problema obvio con este método es que requiere observación constante del chico para asegurarnos que el comportamiento no ha ocurrido por cinco minutos. Inevitablemente, esto ha llevado a problemas con la implementación de este enfoque pero por suerte hay otras dos maneras por las cuales el programa de refuerzo diferencial puede ser implementado.

RDO Momentáneo. Este método es mucho más fácil de implementar que el método de intervalo total y consiste en establecer un período y luego observar al chico al final del período y presentarle una recompensa si el chico no se está auto agrediendo en el momento de observar. Así que, si el programa consiste de un RDO Momentáneo (o RDI) dentro de un intervalo de 10 minutos, entonces para poner en funcionamiento el programa se necesitará tener un reloj con la función de cuenta regresiva para que suene cada 10 minutos. Cuando el reloj suena, la persona llevando a cabo el programa mirará brevemente al chico y si el chico no se está auto agrediendo entonces se presenta la recompensa. Si el chico se está auto agrediendo entonces la recompensa no será presentada y cuando la auto agresión se haya detenido el tiempo se pondrá en cero y se empezará de nuevo (ver Cuadro 7.28).

Refuerzo No Contingente (RNC, en inglés NCR para Noncontingent Reinforcement). Esta es quizá la manera más fácil de presentar el refuerzo pero se duda acerca de si este es un método de refuerzo diferencial o si trabaja de una manera diferente. Tome el ejemplo de un chico mostrando comportamiento auto agresivo que halla a la atención reforzante, el refuerzo no contingente significa establecer un período de tiempo y luego presentar un período de atención luego de que el período de tiempo ha finalizado sin importar si la auto agresión ocurrió o no. Esto suena muy curioso ya que hemos discutido previamente que es importante no presentar el refuerzo si la auto agresión ocurre. Sin embargo, hay cierta evidencia de investigaciones que expone que este método es tan efectivo como los métodos de refuerzo diferencial para algunos chicos (ver Cuadro 7.29).

El refuerzo no contingente podría trabajar simplemente asegurando de que el chico reciba atención en intervalos regulares y esto significa que el chico no se tiene que auto agredir para ganar la recompensa. Si este es el caso entonces es importante que el intervalo sea muy breve y que el programa sea mantenido rigurosamente. La ventaja de este método sobre el método de intervalo total es que para el método de intervalo total es preferible si no hay respuesta al comportamiento auto agresivo. Sin embargo, esto puede llevar a la extinción que ocurre con el problema inherente del aumento de la agresión. El uso de este método puede contrarrestar el problema de la extinción además de poderse utilizar un programa mucho más manejable que el descrito en los métodos de intervalo total. Las descripciones de arriba pueden parecer desconcertantes dadas las variaciones que se pueden utilizar. Nuestro consejo es el siguiente. La mejor alternativa

sería el RDA en la forma de Entrenamiento Comunicativo Funcional. Sin embargo, reconocemos que no siempre será posible identificar la función del comportamiento consecuentemente no es fácil poner en práctica este tipo de programa. No podemos enseñar un comportamiento como una forma alternativa de satisfacer una necesidad si no sabemos cuál es la necesidad. Así que, el mejor método siguiente sería el método de intervalo total seguido por el RDI Momentáneo siendo el comportamiento incompatible un comportamiento adaptativo probable de ser intrínsecamente reforzante para el chico. Sin embargo, para contrarrestar el problema de la extinción es necesario asegurarnos de que haya una respuesta al comportamiento auto agresivo cuando ocurre que garantice la seguridad del chico. Esto significará algún tipo de control físico por parte de otros hasta que la auto agresión se apacigue. Durante este período es absolutamente importante que la respuesta de la persona involucrada en el control y que el control en sí no sean experimentados como reforzantes o recompensantes por el chico. Esto significa que la respuesta del adulto debe ser fría y no debería incluir contacto visual o el hablarle al chico ya que esto puede ser recompensante. Dependerá del chico cuán recompensante sea esto y es importante que la respuesta del chico a este enfoque sea monitoreada y grabada para evaluar la efectividad de este enfoque. Finalmente, recomendamos firmemente buscar ayuda de un psicólogo clínico o analista del comportamiento antes de implementar cualquier procedimiento de control.

Nuestro segundo consejo es que los procedimientos de refuerzo diferencial y NCR deberían ayudarnos a disminuir el comportamiento auto agresivo y darnos una ventana de oportunidades para aumentar los comportamientos comunicativos del chico de las formas que hemos descrito en la sección 7.6. Así que, puede no ser un procedimiento que tiene que ser usado por un período de tiempo muy largo. No hay duda de que el procedimiento requiere de trabajo duro y una gran cantidad de entrada. Esto se puede hacer más fácil alargando gradualmente el período de tiempo entre las recompensas a la vez que manteniendo un ojo en la efectividad del programa.

Cuadro 7.28: Comparación de los métodos de refuerzo diferencial

Alan FEPP y sus colegas compararon dos métodos diferentes de refuerzo diferencial para tratar de disminuir el problema del comportamiento de tres chicos de 7 años con

discapacidades intelectuales 25. Hallaron que el método de intervalo total (en el cual se gana una recompensa por no mostrar el problema del comportamiento por 5 minutos) era más efectivo que el método momentáneo (en el cual se gana una recompensa si por un breve período al final del intervalo de 5 minutos el chico no muestra el problema del comportamiento. También hallaron que si el método momentáneo era usado luego del método de intervalo total entonces era lo mismo de efectivo.

Cuadro 7.29: Refuerzo no contingente versus RDO

Por muchos años ha habido un punto de vista firmemente mantenido de que una de las mejores intervenciones “positivas” para la auto agresión era RDO (presentar una recompensa o refuerzo si la auto agresión no ha ocurrido por un período de tiempo). En 1993 Timothy Vollmer y sus colegas publicaron un informe mostrando que el refuerzo no contingente era igualmente de efectivo 26. Esto significa que si usted conoce el reforzador de un comportamiento (por decir la atención) entonces en vez de utilizar un programa RDO (donde se tiene que mirar, por decir, 10 minutos y si el comportamiento no ha ocurrido entonces se presenta la recompensa de atención) podría probar el refuerzo no contingente y presentar la recompensa de la atención cada 10 minutos sin importar lo que está sucediendo. Este hallazgo necesita ser repetido pero hasta el presente nos muestra que hay una alternativa más práctica que el RDO.

7.9: Ejercicio

En la última década ha habido un número pequeño de informes de investigaciones que han descrito un efecto beneficioso del ejercicio físico sobre la auto agresión y los comportamientos estereotipados. Aunque no está claro por qué el ejercicio disminuye el comportamiento auto agresivo el efecto en algunas personas es notable. No sobreestimamos la dificultad de tratar de hallar el tipo de ejercicio físico que las personas encuentren placentero y que estén dispuestas a participar y, por supuesto, algunas personas estarán limitadas por la discapacidad física. Sin embargo, con el fin de proveer información completa deberíamos ver que hay evidencia de que esta intervención puede ser efectiva.

7.10: Generalización y mantenimiento

Hay dos temas asociados con las intervenciones del comportamiento auto agresivo que han hecho que clínicos e investigadores enfrenten

desafíos significativos en los últimos 30 años. Primero, aunque es posible disminuir el comportamiento auto agresivo en un medioambiente usando un programa bastante estructurado las ganancias no ocurren necesariamente en todos los medioambientes. En otras palabras la disminución del comportamiento auto agresivo puede ser generalmente específica al lugar en el cual el programa fue primeramente llevado a cabo y a las personas que estaban allí. El segundo tema es el mantenimiento. Esto significa tratar de asegurarnos que cualquier ganancia temprana en la disminución del comportamiento auto agresivo sea mantenida con el tiempo. Mientras que lee este capítulo le ninguna duda han venido por la cantidad de planificación y esfuerzo que requiere llevar a cabo un programa de comportamiento exitoso. Es quizás inevitable que con el tiempo se vuelva más y más difícil mantener estos programas intensivos. Trataremos los temas de la generalización y mantenimiento uno por vez.

7.10.1: Generalización

Una forma por la cual se puede ayudar a la generalización es programando cuidadosamente la implementación gradual de un programa en todos los medioambientes. Así que, si un programa del comportamiento parece ser efectivo en un medioambiente entonces puede ser llevado a nuevos medioambientes de una manera sistemática. En la práctica esto significa compartir la información con otros y también significa convencer a otros de que la intervención vale la pena. Se puede ayudar con esto si se llevan registros de la efectividad de una intervención así otros pueden ver que un enfoque es exitoso. Otra forma por la cual este tipo de generalización puede ser fomentada es que la persona que ha estado involucrada con el programa en las etapas iniciales vaya al segundo medioambiente y trabaje junto con aquellos que ejecutan el programa. Este emparejamiento de la persona que inicialmente ejecuta el programa y aquellos que ejecutarán el programa en el nuevo medioambiente podría ocurrir donde el programa ha estado ocurriendo.

La segunda manera para tratar de promover la generalización, y que también puede ayudar a reducir la naturaleza fastidiosa de un programa, es usar un nuevo y claro señal que identifique programa que está en proceso y por lo tanto que le indique al chico o adulto que un nuevo proceso de aprendizaje está en operación. En la práctica esto significa que cuando se implementa por primera vez un programa el signo claro y nuevo está en una posición obvia y el chico está claramente atento de que el signo se presenta. El signo puede tomar cualquier

forma como por ejemplo una carta grande y con colores brillantes con un diseño único o una prenda de vestir que no ha sido usada nunca antes y que siempre es visible al chico.

Entonces se debería mostrar el signo siempre que el programa se ejecute pero nunca se lo debería mostrar si el programa no se está ejecutando. De esta manera la persona aprende a discriminar entre aquellas veces que el aprendizaje está sucediendo y aquellas veces que no está sucediendo. Esto puede ayudar de dos maneras. Primero, siempre hay veces cuando el programa no es posible simplemente de ejecutar y esto nos da un respiro sin perder la efectividad del programa. La segunda es que cuando generalizamos el programa a una nueva persona o a un nuevo medioambiente podemos tomar el signo con el chico y esto ayudará al chico a saber que el nuevo aprendizaje está ahora operando con la nueva persona o medioambiente.

7.10.2: Mantenimiento

El mantenimiento de programas con el tiempo es particularmente problemático. Una de las cosas de la que nos hemos percatado es que cuando el comportamiento auto agresivo ha disminuido de alguna manera y las cosas no son tan problemáticas hay una tendencia de los programas del comportamiento a ser usados con menos consistencia porque hay menos urgencia. El problema luego es que el comportamiento puede volver a medida que el nuevo aprendizaje se vuelve frágil. Esto significa que es extremadamente importante asegurar la consistencia del programa a través del tiempo. Hay dos temas que podrían ayudar con el mantenimiento. El primero es que cualquiera sea el programa implementado, necesita ser lo menos demandante de otros en lo posible mientras que siga siendo efectivo. Esto significa, por ejemplo, tratar de incrementar el periodo de los programas de refuerzo diferencial lo más rápidamente posible manteniendo cualquier ganancia. Segundo, creemos que es extremadamente importante, y hay evidencia de investigaciones para sostener esto, que un comportamiento adaptativo que pueda reemplazar al comportamiento auto agresivo se le es enseñado al chico o adulto en la etapa inicial de cualquier programa. Hay buena evidencia de que el Entrenamiento de la Comunicación Funcional puede ser mantenido con el tiempo debido a su capacidad inherente para darle al chico control sobre su medioambiente social. En otras palabras hay un mantenimiento natural en programas que se las arregla para aumentar los repertorios de los comportamientos adaptativos de los chicos.

7.11: Pérdida de control

Para algunos chicos y adultos los aumentos de los comportamientos auto agresivos en cuanto a frecuencia e intensidad pueden no estar relacionados a eventos del medioambiente o causas médicas y pareciera que los chicos y adultos han empezado a perder el control del comportamiento. La idea es de alguna forma discutible pero creemos que hay algunos aspectos del comportamiento auto agresivo que nos deberían guiar para pensar que la persona no tiene un control total sobre su comportamiento. El primero es la presencia del auto dominio o preferencia por un control impuesto. Hemos discutido esto en el Capítulo 5. El segundo es la asociación entre el comportamiento auto agresivo y los comportamientos compulsivos y, en un grado menor, la hiperactividad y el comportamiento estereotipado. Estas asociaciones nos hacen pensar que la persona tiene dificultades en inhibir su propio comportamiento. Una falta de inhibición del comportamiento, esto significa no ser capaz de prevenir que un comportamiento comience o no ser capaz de detener un comportamiento una vez que ha empezado, es una característica de la hiperactividad y del desorden compulsivo. Como lo hemos discutido en el Capítulo 6 puede ser que el auto dominio y la preferencia por el control impuesto sean indicadores de que el individuo es incapaz de inhibir su comportamiento y consecuentemente necesite hacerlo físicamente.

7.11.1: Uso de dispositivos de protección

Cuando los comportamientos ocurren en niveles más altos de frecuencia e intensidad hay una tentación de usar dispositivos de protección tales como tablillas para los brazos, guantes y cascos para tratar de limitar la cantidad de auto agresión y el daño consecuente. Hay un número de temas asociados con el uso de dispositivos de protección que son importantes de considerar. Primero, el uso de dispositivos tales como guantes acolchados podrían ayudar a ignorar el comportamiento como parte de un programa de extinción (ver arriba) porque la posibilidad de agresión es reducida. Sin embargo, hemos explicado la importancia de no llevar a cabo un programa de extinción solamente porque la persona podría desarrollar fácilmente otra forma de comportamiento y por lo tanto no obtener ganancia. Así que antes de usar dispositivos de protección es extremadamente importante evaluar la función del comportamiento auto agresivo como lo hemos descrito en el Capítulo 6.

El segundo tema es que el uso de cualquier dispositivo de protección puede ocasionar

problemas físicos como la irritación de la piel y, con tablillas para los brazos derechas, la atrofia de los músculos. Es importante entonces que se busque consejo médico antes y durante el uso de los dispositivos de protección. El tercer tema es que si la persona es incapaz de inhibir su comportamiento entonces aunque los dispositivos protectores pueden ayudar a lograrlo en un corto plazo puede que terminen dependiendo muy mucho de la presencia de los dispositivos protectores para controlar el comportamiento auto agresivo. Por lo tanto, se puede desarrollar una preferencia por este tipo de control impuesto y es importante planear como puede ser eliminado con el tiempo para evitar un nivel alto de control constante.

Este tipo de intervención, es decir, la eliminación gradual de los controles impuestos preferidos, puede ser muy exitosa. Existe, curiosamente, una ventaja en un individuo que tiene una alta preferencia por el control impuesto. Primero, generalmente significa que el comportamiento está bajo control. Segundo, puede significar que la naturaleza restrictiva del dispositivo puede ser reducida con el tiempo sin perder el control sobre el comportamiento auto agresivo. Nos hemos arreglado para lograr que gente en el pasado que prefería usar tablillas en los brazos controle sus golpes en la cabeza. Seremos capaces de introducir gradualmente más movimiento de la articulación del codo en las tablillas de los brazos y también reducir gradualmente el largo de las tablillas para mantener los brazos derechos hasta los puños, sin perder el control del dispositivo de protección (ver Cuadro 7.30). Este tipo de intervención es difícil de implementar y recomendamos firmemente buscar el consejo de un psicólogo clínico o analista del comportamiento antes de tratar de implementar la intervención.

El uso de dispositivos de protección es claramente discutible ya que puede ser visto como un método de castigo para la intervención del comportamiento auto agresivo. Sin embargo, los dispositivos de protección son generalmente usados simplemente por la desesperación de un padre o cuidador de proteger a la persona que están cuidando de la agresión. Recomendamos firmemente que antes de usar los dispositivos de protección los padres busquen el consejo de un psicólogo clínico o analista del comportamiento y el consejo de un terapeuta ocupacional o fisioterapeuta para asegurarnos que el dispositivo pueda ser eliminado con el tiempo. Nuestra experiencia es que puede tomar algún tiempo hallar el dispositivo correcto para un individuo pero si el dispositivo gana control sobre el comportamiento auto agresivo severo o intenso entonces el proceso de eliminación puede ser efectivo. Finalmente, pedimos

extrema precaución al usar dispositivos cuando hay una clara función social del comportamiento. Bajo estas circunstancias el efecto puede ser muy similar de alguna manera al castigo y la extinción en las cuales todo lo que hacemos es suprimir el comportamiento del individuo y no darles otra forma diferente para satisfacer sus necesidades. Bajo estas circunstancias el comportamiento podría volver u otra forma de comportamiento podría ocurrir. Hemos explicado en la introducción de este Capítulo que es importante asegurarnos que las heridas sanen lo más rápido posible. Reconocemos que esto es más fácil decirlo que hacerlo, sin embargo, es importante tratar de perseguir cualquier estrategia para promover la curación. Una forma por la cual se puede hacer esto es asegurarse que el área de la agresión esté cubierta. Puede requerir algo de imaginación tratar de hallar la manera justa de mantener una herida cubierta pero el esfuerzo vale. Esto pareciera ayudar en la curación ya que permite pasar más rápidamente por el círculo de arañado-rascado que acompaña a la curación y así se evita el constante arañado que lleva a más daño y así sucesivamente. Además, hemos notado que algunas personas que muestran comportamiento auto agresivo cubren deliberadamente el lugar de la agresión y creemos que esto es una estrategia de auto control que ayuda a las personas a inhibir la respuesta auto agresiva. Así eliminando el estímulo visual de la herida, la auto agresión pareciera que ocurre menos. Algunos de los temas que están asociados al tapado del área de la auto agresión son aquellos que hemos mencionado con respecto a los dispositivos de protección. Parece que algunas personas dependen de que la herida sea cubierta y prefieren tener vendajes, por ejemplo, cubriendo sus heridas. Si este es el caso entonces será posible disminuir el tamaño del vendaje con el tiempo hasta volverse una forma de control simbólica.

Cuadro 7.30: Reemplazo del auto control con dispositivos de protección que pueden ser eliminados

Llevamos a cabo una intervención de Dawn, una mujer de 25 años que tenía una discapacidad intelectual profunda e impedimentos auditivos y visuales 27. Dawn se daba puñetazos en la cabeza y cuerpo y se auto controlaba envolviendo sus manos fuertemente en ropa y empujaba sus manos dentro de objetos de madera. Como se puede ver en el gráfico aunque ella se auto controlaba todavía se golpeaba la cabeza y cuerpo cerca del 5% del

tiempo. Usamos luego tablillas para los brazos que tenían una articulación ajustable en el codo. Primero establecimos el nivel de movimiento en un 50% de toda la extensión. Durante este período Dawn no se auto agredió para nada ya que los puñetazos en la cabeza y el cuerpo eran restringidos por las tablillas. Luego de un tiempo aumentamos la extensión del movimiento hasta un 75% y luego hasta un 100% (total, normal extensión del movimiento) sin que la auto agresión ocurra. Pusimos la tablilla debajo de la ropa de Dawn así no parecía raro y mientras la usaba era menos limitada que cuando se auto controlaba.

7.11.2: Control y cambio de auto dominio

Nuestra investigación pasada nos muestra que el auto dominio parece ser común en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange que muestran comportamiento auto agresivo. Como lo hemos mencionado previamente pensamos que esto indica que puede haber alguna falta de inhibición del comportamiento y por lo tanto es difícil para la persona controlar el comportamiento. Como hemos indicado en el Capítulo 6 el auto control puede tomar muchas formas y puede ser restringido por el individuo en un mayor o menor grado. Si el auto dominio no parece impedir al individuo de participar en actividades y no hay consecuencias físicas del auto control, entonces puede ser la mejor estrategia para permitir que el auto control continúe pero se debe asegurar que no se vuelva más restrictivo. Sin embargo, cuando la auto agresión perjudica al individuo y puede causar daño físico, por ejemplo algunas personas pueden envolver sus manos en la ropa tan fuertemente que se compromete la circulación sanguínea, entonces es importante tratar de reducir la cantidad de control mientras que a la misma vez mantener el control sobre el comportamiento auto agresivo.

Lo más importante en cambiar el auto dominio es no perder el control sobre el comportamiento auto agresivo. De alguna manera el auto control es un recurso real que va a todos lados con la persona, es efectivo y está bajo el control de la persona. El truco es tratar de reducir la cantidad de restricción que la persona está experimentando sin perder el control. Hay un número de informes de investigaciones y descripciones en la literatura de cómo puede ser reducido el auto dominio a un nivel simbólico mientras que a la vez se siga manteniendo el control sobre la auto agresión 28. Para hacer esto efectivamente es importante tratar de identificar qué aspecto del auto dominio generalmente prefiere la persona. Así que, para alguien que le gusta enrollar sus manos en la

ropa, puede ser que ellos prefieran la sensación de ajuste alrededor de sus muñecas, puede ser el lugar preciso del auto dominio, por ejemplo, alrededor del brazo, o el tipo de restricción que se es experimentada, por ejemplo, restricción total del movimiento o solamente restricción de la parte inferior del brazo. Una vez que ha sido posible identificar el aspecto del auto dominio que una persona realmente necesita entonces se pueden eliminar otras facetas, es decir, reducirlas gradualmente con el tiempo aunque dejando intacto el estímulo importante (ver Cuadro 7.31).

Para un resumen de los puntos principales del uso de dispositivos de protección ver el Cuadro 7.32.

Cuadro 7.31: Descubriendo la forma correcta del dispositivo de protección antes de eliminarlo

En el Cuadro 7.30 describimos como fuimos capaces de introducir una nueva tablilla para Dawn para controlar los golpes en la cabeza y luego aumentar gradualmente la cantidad de flexión del codo sin que aumentara la auto agresión. Sin embargo, no lo logramos en el primer intento. La primer tablilla que introdujimos terminaba en el puño. Cuando probamos esto con Dawn se puso muy angustiada y ansiosa, trató de golpear su cabeza y se quebró la articulación del codo en dos minutos. La segunda tablilla que probamos tenía una cinta que se extendía desde el puño, hasta la parte de atrás de la mano entre el pulgar y el dedo índice y de vuelta hasta el puño. Dawn prefería esto y estaba calma cuando se le colocó la tablilla y tendía su brazo para ayudar. En retrospectiva deberíamos haber observado más de cerca cómo Dawn se auto controlaba. Si lo hubiésemos hecho hubiésemos visto que siempre tenía ropa o algo que le cubría la parte de atrás de su mano y le pasaba a través de su pulgar y dedo índice. Esta era la parte más importante del auto dominio para Dawn y fallamos en construirlo en nuestra primera tablilla.

7.12: Medicación

Está más allá del alcance de nuestro libro discutir la medicación que se podría usar para disminuir el comportamiento auto agresivo pero podemos dar algunas indicaciones sobre el pensamiento actual acerca de este tema. Recuerde que en el Capítulo 3 discutimos los desórdenes de los neurotransmisores que podrían estar relacionados al comportamiento auto agresivo. Los tres tipos de neurotransmisores eran opiatérgicos, serotoninérgicos y dopaminérgico. En general la medicación que ha sido asociada con las

disminuciones en los comportamientos auto agresivos tiende a focalizarse en los desórdenes de estos neurotransmisores. Sin embargo, debemos indicar que en la literatura de investigación hay muy poca evidencia de que las medicaciones que tienen estas acciones sean efectivas para las personas con discapacidades intelectuales. Ha habido muy pocas pruebas a gran escala y la evidencia que existe tiende a ser descripciones de casos particulares. Muchos autores que escriben sobre este tema de la medicación para el comportamiento auto agresivo concluyen que la evidencia es más sugestiva que conclusiva y nosotros estamos de acuerdo con esta posición. Hasta el presente por lo tanto, no se puede decir que haya una medicación disponible que pueda ser usada para todas las personas con comportamiento auto agresivo. En el libro del Dr. Tom Gaultieri citado en la Bibliografía se puede encontrar más información sobre la medicación que podría ser usada para el comportamiento auto agresivo y también se puede hallar discusiones sobre la medicación en el sitio de Internet del Síndrome de Cornelia de Lange.

Cuadro 7.32: Cuatro cosas importantes acerca del uso de dispositivos de protección

1. No use dispositivos protectores como la única forma de intervención. Deben ser combinados con un programa del comportamiento.
2. Antes de usar dispositivos busque consejo médico y psicológico. Esté atento a las irritaciones en la piel y otros problemas tales como atrofia muscular (wasting).
3. Es posible que las personas se vuelvan "adictas" a su dispositivo de protección. Antes de introducir el dispositivo desarrolle un plan acerca de cómo se lo puede quitar.
4. Si a las personas les comienzan a gustar sus dispositivos (tienden sus brazos, "piden" el dispositivo) pueden recompensar la auto agresión si son usados luego de que la auto agresión haya ocurrido.

7.13: Resumen

Las intervenciones para la auto agresión deberían ser seleccionadas sobre la base de la causa de la auto agresión. Las intervenciones médicas para las condiciones que ocasionan dolor o malestar deberían ser implementadas primero. Para la auto agresión que ocurre debido a la estimulación resultante, la intervención incluye la reducción de la estimulación y la presentación de una

estimulación competente. Para la auto agresión que ocurre por las recompensas sociales, la intervención debería incluir una modificación de la respuesta a la auto agresión y la enseñanza de una respuesta alternativa para que reemplace a la auto agresión, el Entrenamiento de la Comunicación Funcional es el enfoque preferido. Para la auto agresión que no parece estar mantenida por recompensas sensoriales o sociales, el refuerzo diferencial puede ser efectivo. Los dispositivos de protección deberían ser usados como último recurso prestando atención a cómo serán reducidos. Cualquier intervención debería ser evaluada manteniendo registros de los niveles de la auto agresión antes de la intervención y mientras se está llevando a cabo. Para cualquier intervención, se debería buscar el consejo de un Psicólogo Clínico o un analista del comportamiento.

Referencias

1. Dossetor, D. R., Coureyer, S., & Nichol, A. R. (1991). Massage for very severe self-injurious behaviour in a girl with Cornelia de Lange syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 33, 636-644
2. Berkson, G. & Tupa, M. (2000). Early Development of Stereotyped and Self-Injurious Behaviors. *Journal of Early Intervention*, 23, 1-19.
3. Favell, J.E., McGimsey, J.F. and Schell, R.M. (1982). Treatment of self-injury by providing alternate sensory activities. *Analysis and Intervention in Developmental Disorders*, 2, 83-104.
4. Murphy, G.H., (1982). Sensory reinforcement in the mentally handicapped and autistic child: a review. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 12, 265-278.
5. Rincover, A. and Devany, J. (1982). The application of sensory extinction procedures to self-injury. *Analysis and Intervention in Developmental Disabilities*, 2, 67-81.
6. Iwata, B.A., Pace, G.M., Dorsey, M.F., Zarcone, J.R., Vollmer, T.R., Smith, R.G., Rodgers, T.A., Lerman, D.C., Shore, B.A., Mazaleski, J.L., Goh, H., Cowdery, G.E., Kalsher, M.J., McCosh, K.C., & Willis, K. (1994). The functions of self-injurious behaviour: An experimental-epidemiological analysis. *Journal of Applied Behavior Analysis* 27, 215-240.
7. Lovaas, I. & Simmons, J. Q. (1969). Manipulation of self-destructive behavior in three retarded children. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 2, 143-157.
8. Lerman, D.C., Iwata, B.A., & Wallace, M.D. (1999). Side effects of extinction: Prevalence of bursting and aggression during the treatment of self-injurious behavior. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 32, 1-8.
9. Oliver, C., Oxener, G., Hearn, M., & Hall, S. (2001). Effects of Social Proximity on Multiple Aggressive Behaviors. *Journal Of Applied Behavior Analysis*, 34, 85-88.
10. Steege, M.W., Wacker, D.P., Berg, W.K., Cigrand, K., & Cooper L. J. (1989). The use of behavioral assessment to prescribe and evaluate treatments for severely handicapped children. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 20, 23-33.
11. Gaylord-Ross, R.J. (1982). Curricular considerations in treating behaviour problems of severely handicapped students. In: K.D. Gadow, and I. Butler (Eds.). *Advances in Learning and Behavioural Disabilities*, Vol. 1, 193-224.
12. Mace, F. C., & Belfiore, P. (1990). Behavioral momentum in the treatment of escape motivated stereotypy, *Journal of Applied Behavior Analysis*, 23, 507-514.
13. O'Reilly, M. (1995). Functional analysis and treatment of escape maintained aggression correlated with sleep deprivation. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 28, 225-226.
14. Carr, E.G. and Durand, V.M. (1985). The socialcommunicative basis of severe behaviour problems in children In: Reiss, S. and Bootzin, R. (Eds.). *Theoretical Issues in Behavior Therapy*. New York: Academic Press.
15. Carr, E.G. and Durand, V.M. (1985) Reducing behaviour problems through functional communication training. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 18, 111-126.
16. Smith, R. G., & Churchill, R. M. (2002).

- Identification of environmental determinants of behavior disorders through functional analysis of precursor behaviors. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 35, 125-136
17. Charlop-Christy, M. H., Carpenter, M., Le, L., LeBlanc, L. A., & Kellet, K. (2002). Using the picture exchange communication system (PECS) with children with autism: Assessment of pecs acquisition, speech, social- communicative behavior, and problem behavior. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 35, 213-231.
18. Bondy, A., & Frost, L. (1994). The picture exchange communication system. *Focus on Autistic Behavior*, 9, 1-19.
19. Durand, V. M. (1999). Functional communication training using assistive devices: Recruiting natural communities of reinforcement. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 32, 247-268.
20. Sprague, J. R., & Horner, R.H. (1992). Covariation within functional response classes: Implications for treatment of severe problem behavior. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 22, 23-33.
21. Oliver, C., Hall, S., & Nixon, J. (1999). A Molecular to Molar Analysis of Communicative and Problem Behaviors. *Research in Developmental Disabilities*, 20, 197-213.
22. Mccord, B. E., Thomson, R. J., & Iwata, B. A. (2001). Functional analysis and treatment of self-injury associated with transitions. *Journal Of Applied Behavior Analysis*, 34, 195-210.
23. Murphy, G., & Wilson, B. (1982). Long term outcome of contingent shock treatment for self-injurious behavior. In P. Mittler. (Ed). *Frontiers of knowledge in mental retardation (Volume 2)*. Baltimore: University Park Press.
24. Young, J. A., & Wincze, J. P. (1974). The effects of the reinforcement of compatible and incompatible alternative behaviours on the self-injurious and related behaviours of a profoundly retarded female adult. *Behaviour Therapy*, 9, 688.
25. Repp, A. C., Barton, L. E., & Brille. (1983). A comparison of two procedures for programming the differential reinforcement of other behaviors. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 16, 435-445.
26. Vollmer, T. r., Iwata, B. A., Zarcone, J. R., Smith, R. G., & mazaleski, J. L. (1993). The role of attention maintained self-injurious behavior: Non-contingent reinforcement and differential reinforcement of other behaviour. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 26, 9-21.
27. Oliver, C., Hall, S., Hales, J., Murphy, G. H., & Watts, D. (1998). The treatment of severe self-injurious behavior by the systematic fading of restraints: Effects on self-injury, self-restraint, adaptive behavior, and behavioral correlates of affect. *Research in Developmental Disabilities*, 19, 143-165.
28. Foxx, R. M., & Defrense, D. (1984). 'Harry': The use of physical restraint as a reinforcer, timeout from restraint and fading restraint in treating a selfinjurious man. *Analysis and Intervention in Developmental Disabilities*, 4, 1-13.

CAPÍTULO 8: CONCLUSIONES

8.1: Prevención

Se dice generalmente que la prevención es mejor que la cura y no hay duda de que esto se puede aplicar al comportamiento auto agresivo y a otros problemas del comportamiento. Lo más importante que los cuidadores pueden hacer para tratar de prevenir que se desarrolle la auto agresión es estar atentos a las causas posibles del comportamiento auto agresivo y las teorías de porqué el comportamiento auto agresivo se puede desarrollar. Es importante, por lo tanto estar atentos a la información y los modelos que hemos presentado en los Capítulos 2 y 5.

Más específicamente hay algunas cosas que recomendamos que presten atención los padres de chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange. La primera es que se observe cuidadosamente a los chicos con el Síndrome de Cornelia de Lange con respecto a los comportamientos que pueden volver más tarde como comportamientos auto agresivos más severos. Esto significa tratar de estar alerta a lo que pueden ser comportamientos muy suaves tales como una mordida suave de la mano, un golpe suave con la cabeza y arañazos suaves. Estos comportamientos se refieren algunas veces como comportamientos proto auto agresivos ya que se piensa que se desarrollan más tarde en una forma más severa de comportamiento auto agresivo. Es también importante que las otras personas que están involucradas con el chico sean advertidas acerca de la auto agresión potencial y deben estar alerta a las primeras señales de estos comportamientos. La comunicación es muy importante en esta etapa y el uso de diarios que acompañen al chico en los diferentes medioambientes nos ayudará a asegurarnos de que todos estén observando lo mismo y que estén atentos a como responder si el comportamiento auto agresivo llegara a suceder. Si estos comportamientos tempranos son identificados entonces lo más importante que hay que hacer es ver las causas posibles que hemos identificado en el Capítulo 5 y comprobar su respuesta, y las respuestas de otros que están en contacto con el chico, con estos comportamientos. Con esto queremos decir asegurarnos que sus respuestas a estos comportamientos no sean recompensantes así el refuerzo social que hemos descrito en el Capítulo 5 no se vuelve significativo. Es importante recordar que su respuesta natural a cualquier comportamiento auto agresivo que muestre su hijo/a será para calmar y protegerlo/a. Sin embargo, es importante recordar que este tipo de respuesta natural puede ser experimentada por el chico como una

recompensa y consecuentemente el comportamiento aumentará en el futuro. Entender cómo y porqué sucede esto será importante para tratar de prevenir que el comportamiento se incremente con el tiempo. El futuro desarrollo del comportamiento auto agresivo en chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange, y de hecho en cualquier chico con discapacidad intelectual, no es inevitable. Es posible disminuir las posibilidades de que el comportamiento aumente con el tiempo observando las respuestas tempranas del comportamiento.

Como lo hemos indicado en los Capítulos 2 y 5 creemos que el dolor y el malestar están relacionados al comportamiento auto agresivo en el Síndrome de Cornelia de Lange y en cualquiera que tenga una discapacidad intelectual. Es importante por lo tanto que cualquier dolor o malestar experimentado por el individuo sea tratado lo más rápidamente posible para reducir las posibilidades de que ocurra el comportamiento auto agresivo y luego se socialmente recompensado y luego aumente con el tiempo. Estar atentos a los tipos de problemas de salud que experimentan chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange, y los tipos de intervención que necesitan ser llevados al interés de los profesionales de la salud, son aspectos importantes para prevenir que se desarrolle el comportamiento auto agresivo. Es importante que actúe rápido, que informe a los profesionales de la salud y que busque intervenciones efectivas cuando el dolor y malestar están presentes y cuando usted crea que un comportamiento auto agresivo suave está sucediendo en respuesta al dolor y malestar (Capítulos 2, 5 y 6). Se puede hallar más información sobre los problemas de salud asociados al Síndrome de Cornelia de Lange en el sitio de Internet del Síndrome de Cornelia de Lange.

Si el comportamiento auto agresivo comienza a desarrollarse entonces no hace ningún daño buscar ayuda temprana de un psicólogo clínico o analista del comportamiento. En las primeras etapas no hará falta intervenciones intensivas y algunos consejos de profesionales que estén familiarizados con el comportamiento auto agresivo alcanzarían para un largo trecho. Sería de ayuda tener el consejo de alguien sobre cómo responder al comportamiento auto agresivo cuando ocurre en las etapas tempranas y ser capaz de planear para el futuro.

El aspecto final de la prevención que creemos que es extremadamente importante para prevenir que se desarrolle el comportamiento auto agresivo en un comportamiento socialmente reforzado y por lo tanto una forma funcional de interactuar con otros, es el desarrollo de un sistema de comunicación

confiable y efectivo para el chico. No podemos enfatizar lo suficiente cuán importante creemos que es que cada chico, sin importar el riesgo de desarrollo de auto agresión, sea capaz de hacer conocer sus necesidades a otros. Hay buena evidencia de que los chicos con cualquier grado de discapacidad intelectual pueden desarrollar sistemas comunicativos básicos pero efectivos, y existe una variedad de maneras por las cuales esto se puede lograr. También consideramos que es difícil hallar ayuda externa para enseñar los sistemas de comunicación efectivos y nuestra experiencia es que aquellos padres que insisten firmemente en esto son aquellos que son más exitosos en encontrar ayuda. Para chicos con un grado mayor de discapacidad intelectual, los sistemas de señas tales como el Makaton son efectivos y hay evidencia creciente de que el Sistema de Comunicación de Intercambio de Imágenes (SCII, en inglés PECS) es útil para reducir generalmente los problemas de comportamiento.

8.2: Evaluación e intervención

Finalmente, hay algunos puntos generales que quisiéramos destacar acerca de la evaluación e intervención cuando ocurre el comportamiento auto agresivo. Primero, es difícil de tratar al comportamiento auto agresivo por sí solo. Uno de los roles de los cuidadores es estar atentos a las varias partes de una intervención que son necesarias y tratar de reunir a las personas que están en contacto con el chico para que trabajen hacia el mismo objetivo. Además, es importante incluir en el equipo ayuda de afuera de psicólogos clínicos, analistas del comportamiento, terapeutas del habla y lenguaje y otros que puedan realizar contribuciones importantes. Como hemos dicho en diferentes puntos a lo largo del libro, nuestra experiencia es que los padres que insisten son más exitosos en reunir estos grupos de personas que aquellos que no.

Hemos enfatizado la importancia de construir un modelo de las causas del comportamiento auto agresivo para cada persona para luego implementar una intervención basada en ese modelo. Creemos que esta es la manera más efectiva de enfocar el problema y armar una intervención que sea exitosa en diferentes medioambientes y a través del tiempo. Sin embargo, hemos indicado que no siempre es posible para las evaluaciones mostrar las causas del comportamiento auto agresivo y luego retroceder en un proceso sistemático de prueba y error en el cual podemos probar diferentes formas de intervenciones del comportamiento para hallar la que mantenga el comportamiento en un nivel bajo. No hay nada de malo con un enfoque de prueba y error. Cualquiera sea la

intervención que se emplee lo más importante es que se mantengan registros precisos del comportamiento auto agresivo para evaluar si la intervención está reduciendo el comportamiento. Estos registros nos ayudarán a tomar decisiones a corto plazo pero también ayudarán a largo plazo ya que se podrá mirar hacia atrás y ver lo que era efectivo y cuando se es necesario volver a una intervención.

Finalmente, hay tres cosas que creemos que son importantes para tratar que las intervenciones funcionen. La primera es que debe haber un acuerdo entre todos los cuidadores que estén involucrados con un chico o adulto que muestra comportamiento auto agresivo acerca de la intervención que será llevada a cabo y cómo y cuándo ocurrirá. Esto es, por supuesto, más fácil decirlo que hacerlo y significa que será necesario algún grado de compromiso para tratar de lograr un acuerdo. Sin embargo, si no hay acuerdo entonces no será posible la evaluación de la intervención ya que no podemos estar seguros de qué se ha hecho precisamente. Segundo, la consistencia en una intervención es crítica para tratar de asegurar que la intervención haya sido un buen proceso. Esto significa que las personas que estén involucradas con un chico o adulto estén de acuerdo en usar una intervención de la misma manera para el período de tiempo que se haya acordado. Tercero, es extremadamente importante la ayuda con el uso de una intervención. Es probable que cualquier programa de comportamiento no muestre un efecto inmediato y las intervenciones comúnmente toman tiempo para mostrar una reducción del comportamiento auto agresivo. Es importante persistir con intervenciones individuales pero también estar preparados para probar otras intervenciones si una simplemente no funciona.

8.3: Cuando las intervenciones fallan

Es útil pensar porqué las intervenciones fallan si es que fallan. Esto es importante ya que puede haber cosas de la intervención que podemos cambiar pero también porque las fallas nos pueden decir algo acerca de porqué está ocurriendo el comportamiento auto agresivo. Cualquier intervención fallida (cuando revisamos los registros y parece no haber una disminución en el comportamiento auto agresivo o ha habido un aumento) debería ser revisada para tratar de descubrir las razones de la falla. Puede haber un número de razones de porqué las intervenciones están fallando o parecen fallar. La primera es que la evaluación no ha identificado la causa correcta del comportamiento auto agresivo y consecuentemente se ha utilizado un tipo

incorrecto de intervención (ver Cuadro 7.21). Cuando esto sucede es importante no descartar a la intervención del comportamiento porque no ha resultado, más bien es importante entender que llevar a cabo correctamente la intervención e identificar la causa ayudará a elegir la intervención correcta. La segunda es que puede ocurrir la extinción del estallido referida en el Cuadro 7.13. Usted recordará que esto significa que cuando nos detenemos en presentar una recompensa por el comportamiento, el comportamiento puede aumentar temporalmente en frecuencia e intensidad antes de disminuir. Esto significa que si vemos este aumento temprano en intensidad y frecuencia, puede que no sea que la intervención esté fallando más bien es la intervención correcta pero estamos viendo una extinción del estallido.

Una tercera razón es que la intervención puede no ser simplemente implementada a través de un tablero. Hay dos maneras por las cuales esto puede ser evidente. La primera es que los registros pueden mostrar que la intervención está funcionando en un medioambiente pero no en otro. Bajo estas circunstancias es importante observar los dos medioambientes y tratar de ver si la intervención está siendo implementada exactamente de la misma manera en los dos medioambientes. La segunda es que una intervención que ha funcionado en el pasado parece no funcionar ahora. Hemos indicado arriba que es difícil de sostener las intervenciones a través del tiempo y que cuando la auto agresión empieza a decrecer existe la tentación de tomarnos un respiro. Es importante mantener los programas bajo revisión y asegurarnos de que están siendo llevados a cabo con persistencia.

Además de estas razones específicas creemos que las causas del comportamiento auto agresivo pueden diferir con el tiempo y que lo que está causando el comportamiento auto agresivo en un momento puede no ser necesariamente importante más tarde. Si las intervenciones dejan de funcionar entonces es importante volver a reevaluar las causas potenciales del comportamiento auto agresivo ya que puede haber surgido otra causa con el tiempo. Igualmente, solo porque una intervención no funcione en un momento dado no quiere decir necesariamente que nunca funcionará. Si la intervención no coincidió correctamente con una causa dada entonces esa sería la razón de porqué no funcionó. Si la causa se vuelve influyente más tarde entonces la intervención que previamente falló puede ser ahora efectiva. El mensaje es que no descarte completamente las intervenciones porque pueden funcionar en un momento diferente. De

nuevo, el mantenimiento de registros nos ayudará a decidir.

8.4: El objetivo

La reflexión final que queremos dejarle es que es posible disminuir el comportamiento auto agresivo. La clave para hacerlo es adoptando un enfoque sistemático en la evaluación e intervención y guiándose por los registros que mantuvo acerca de los resultados de la intervención. Puede ser que la primera intervención que pruebe no de resultado, lo importante es que siga intentando y que persista con diferentes tipos de intervenciones basadas en lo que crea que son las causas, manteniendo registros para que le indiquen cuando ha empezado a dar resultados. Creemos firmemente que con persistencia, recursos y tiempo es posible reducir la auto agresión en todos los chicos y adultos con el Síndrome de Cornelia de Lange hasta un nivel que garantice seguridad y que no afecte significativamente la calidad de vida. Ese es el objetivo.

BIBLIOGRAFÍA

Zarkowska, E., & Clements, J. (1988). Problem behaviour in people with severe learning disabilities: A practical guide to a constructional approach. Kent: Croom Helm Ltd.

Howlin, P., & Rutter, M. (1989). Treatment of autistic children. London: Wiley & Sons Ltd.

Murphy, G., & Wislon, B. (1985). Self-Injurious Behaviour: A collection of published papers on prevalence, causes, and treatment in people who are mentally handicapped or autistic. Birmingham: BIMH Publications.

Emerson, E. (2001). Challenging behaviour: Analysis and intervention in people with severe intellectual disabilities (2nd edition). Cambridge: Cambridge University Press.

Durand, V., M. (1990). Severe behavior problems: A functional communication training approach. New York: The Guilford Press.

Martin, G., & Pear, J. (1992). Behavior modification: What is it and how to do it. (4th edition). New Jersey: Prentice-Hall, Inc.

Miltenberger, R. G. (2001). Behavior modification: Principles and procedures. (2nd edition). London: Wadsworth.

Gualtieri, C. T. (2002). Brain injury and mental retardation: Psychopharmacology and neuropsychiatry. Lippincott Williams & Wilkins Publishers.

Dykens, E., M., Hodapp, R. M., & Finucane, B. M. (2000). Genetics and mental retardation syndromes. Baltimore: Brookes Publishing Co.
Attwood, T. (1993). Why does Chris do that? London: National Autistic Society.