

imagen, especialmente con técnicas MSI (del inglés, magnetic source imaging), se sabe más de él. La teoría, formulada hace largo tiempo, sobre los daños del hemisferio cerebral izquierdo, se ha visto respaldada por la neuroimagen funcional. Su relación con los trastornos del desarrollo o trastornos del espectro autista, está hoy mucho más justificada y puede explicarse desde su neuropatología. Se expone un trabajo de revisión del síndrome en cuanto a la literatura científica, desde su primera descripción, en 1789, por Benjamin Rush, hasta la actualidad. Se comenta la epidemiología y sus manifestaciones clínicas positivas, de brillantez artística y de memoria deslumbrante, a la vez que los aspectos negativos que acompañan a estos pacientes autistas. Se discuten las teorías más importantes, así como la coincidencia clínica con la demencia frontotemporal, la responsabilidad del hemisferio derecho cuando hay alteraciones en el hemisferio contralateral, y las nuevas aportaciones mediante la tomografía por emisión de positrones y la magnetoencefalografía. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S157-61]

Palabras clave. Demencia frontotemporal. Hemisferio derecho. Hemisferio dominante. Memoria cognitiva. Memoria de hábitos. Síndrome de savant.

mente as técnicas de MSI (do inglês, magnetic source imaging), sabe-se mais sobre esta síndrome. A teoria, formulada há muito tempo, sobre as lesões do hemisfério cerebral esquerdo, tem sido apoiada pela neuroimagem funcional. A sua relação com as perturbações do desenvolvimento ou perturbações do espectro autista, tem hoje maior justificação e pode explicar-se a partir da sua neuropatologia. Expõe-se um trabalho de revisão da síndrome quanto à literatura científica, desde a sua primeira descrição, em 1789, por Benjamin Rush, até à actualidade. Comenta-se a epidemiologia e suas manifestações clínicas positivas, de brilho artístico e da memória deslumbrante, em vez dos seus aspectos negativos que acompanham estes doentes autistas. Discutem-se as teorias mais importantes, assim como a coincidência clínica com a demência frontotemporal, e a responsabilidade do hemisfério direito quando há alterações no hemisfério contralateral. Os novos contributos serão discutidos mediante a tomografia por emissão de positões e a magnetoencefalografia, e projectar-se-á um mini-vídeo de um caso pessoal. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S157-61]

Palavras chave. Demência frontotemporal. Hemisfério direito. Hemisfério dominante. Memória cognitiva. Memória de hábitos. Síndrome de savant.

Perfiles cognitivos de la inteligencia límite. Fronteras del retraso mental

J. Artigas-Pallarés

COGNITIVE PROFILES OF BORDERLINE INTELLIGENCE. THE BOUNDARIES OF MENTAL RETARDATION

Summary. Few studies have been conducted on children and teenagers with borderline intelligence (BI) as a collective that shares this condition. In this paper we discuss the concept of intelligence and analyse the different cognitive profiles with which BI can be expressed. We also evaluate how aspects linked to a 'g' factor of intelligence and those linked to executive functions are involved. Among the former, how fast information is processed may play a significant role and would be related to a homogeneous BI profile. On the other hand, executive deficits would lead to BI with the passing of the years and would be linked to selective deficiencies that are related to learning disorders, language disorders and attention deficit hyperactivity disorder. We highlight the need to individualise each case in order to determine the most suitable educational needs. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S161-7]

Key words. Attention deficit hyperactivity disorder. Borderline intelligence. Dyslexia. Mental retardation.

¿CÓMO SE PODRÍA DEFINIR A LOS NIÑOS CON INTELIGENCIA LÍMITE?

A pesar de que el término de inteligencia límite, o *borderline*, es utilizado comúnmente por médicos, psicólogos y pedagogos, no existe ninguna definición que permita identificar los individuos con inteligencia límite como pertenecientes a una entidad nosológica definida, más allá del simple significado de límite. En el DSM IV (Manual de clasificación y diagnóstico de las enfermedades mentales, de la Academia Americana de Psiquiatría) figura dentro del apartado marginal, denominado 'otras condiciones que pueden ser foco de atención clínica'.

No es, por tanto, en sí mismo, un diagnóstico, sino que únicamente hace referencia a una característica de la inteligencia. Puede obedecer a causas muy diversas y, también, conformar perfiles cognitivos muy distintos.

Cuando se definió el concepto de cociente de inteligencia (CI) se estableció un nivel teórico que correspondería al valor medio de la población. A este valor se le asignó la puntuación típica de 100. Se admite que la inteligencia tiene una distribución normal entre la población (Figura). Se considera que los individuos que tienen un CI por debajo de la segunda desviación estándar se ubican en la franja de retraso mental (RM), lo cual corresponde a un CI de, aproximadamente, 70 o menos. A pesar de esta consideración, puramente psicométrica, de acuerdo con los criterios diagnósticos de RM aceptados por la OMS y por el DSM IV, se necesita, para considerar un individuo como retrasado mental, que, además de la cifra de CI inferior a 70, concorra la condición de desadaptación por lo menos en dos de las siguientes áreas: comunicación, autocuidado, vida en casa, habilidades sociales e interpersonales, uso de los recursos comunitarios, autonomía, ha-

Recibido: 07.01.03. Aceptado: 08.01.03.

Associació Catalana Nabiu. Unitat de Neuropediatria. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell, Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. Josep Artigas-Pallarés. Apartat, 379. E-08200 Sabadell (Barcelona). E-mail: 7280jap@comb.es

© 2003, REVISTA DE NEUROLOGÍA

bilidades académicas, trabajo, ocio, salud y seguridad. Con esta precisión se aporta un argumento que relativiza el valor determinista de una cifra que no toma en consideración la funcionalidad social del individuo.

Dentro del RM se establecen las siguientes categorías:

- *RM leve*: para referirse a personas con CI entre 50-55 y aproximadamente 70.
- *RM medio*: para CI entre 35-40 y 50-55.
- *RM grave*: para CI entre 20-25 y 35-40.
- *RM profundo*: para CI inferior a 20-25.

En la franja entre 70 y 100 se puede definir, siempre arbitrariamente, un sector que corresponde a una desviación estándar por debajo de la media, y que corresponde a un CI entre 71 y 84.

Las personas con capacidad de inteligencia límite (CIL) no suelen mostrar estigmas físicos que las identifiquen. Para la mayoría no se dispone de pruebas biológicas que permitan un diagnóstico etiológico. Por estos motivos, en los niños con inteligencia límite (IL), pasa muy desapercibida la causa del fracaso escolar que, habitualmente, manifiestan. Ello conlleva que, muchas veces, tengan que afrontar el desconocimiento o incomprensión del problema por parte de educadores, profesionales de la salud y padres.

También percibimos que, desde la vertiente sanitaria, el problema se ha abordado poco y existe una baja sensibilidad respecto al mismo en ámbitos médicos. Los motivos que se pueden aportar para entender esta situación son:

- En algunos casos, la CIL puede ser simplemente una variante de la normalidad; por tanto, no vinculada a ninguna causa patológica de tipo biológico o ambiental. Por la misma razón que se considera un dato estadístico la existencia de individuos intelectualmente muy favorecidos, se necesita admitir la existencia de otros con ciertas limitaciones.
- El hecho de tener una CIL puede ligarse mucho al contexto cultural y social en que se ha desarrollado el niño. Las oportunidades pedagógicas y el entorno familiar desempeñan un papel importante. No hay duda de que en ambientes sociales desaventajados, la prevalencia de CIL es mucho más alta. Por lo tanto, en ciertos casos, se trata en gran parte de un problema educativo o social.
- A pesar de reconocer en muchos casos la base biológica del problema, no existen marcadores que permitan un diagnóstico causal específico. Por tanto, existe un cierto sentimiento de frustración por parte de los médicos, al no poder dar una respuesta unívoca sobre la causa del problema.

No obstante estas precisiones, se necesita señalar que se trata de un problema muy importante, con las siguientes connotaciones desde el punto de vista social y sanitario:

- Elevada prevalencia.
- Fuerte repercusión en el niño y la familia.
- Posibilidad de adecuar ayudas, tanto desde la vertiente educativa como de la médica.
- Posibilidad de prevención, tanto educativamente como por consejo genético.
- Posibilidad de profundizar en el conocimiento de las causas multifactoriales del problema.
- Posibilidad de identificar, en un porcentaje de casos, causas médicas, actualmente muy tipificadas (epilepsias, patología perinatal, efectos fetales del alcohol, del tabaco y fármacos, síndrome X frágil, otras cromosomopatías, displasias cerebrales, etc.).
- Posibilidad de determinar el riesgo genético.

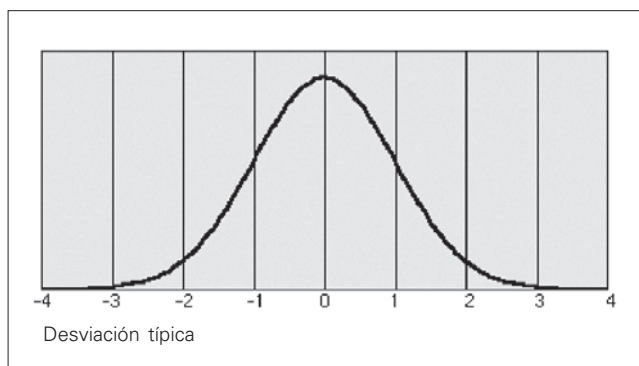


Figura. Gráfica de distribución del CI en la población general.

- Posibilidad de definir unas características cognitivas y conductuales específicas para cada caso, o bien, agrupadas en torno a determinado síndrome o enfermedad.
- Posibilidad de valorar la repercusión de posibles trastornos específicos del aprendizaje, déficit de atención, trastornos del lenguaje y trastornos autistas, como factores determinantes a través de los cuales se ha llegado a una CIL a causa de la falta de adquisición de conocimientos y de las limitaciones en el desarrollo de habilidades cognitivas.

DIFICULTAD PARA DELIMITAR EL CONCEPTO

El término inteligencia se utiliza mucho en el lenguaje coloquial, técnico y científico. Habitualmente, se acepta que se trata de un concepto bien definido, que todo el mundo comprende. La realidad queda muy lejos de esta suposición. A poco que se medite sobre el significado del concepto inteligencia, empiezan a aparecer dificultades para definir qué es la inteligencia; incluso, se duda de la validez del concepto.

¿Existe en el ser humano una dimensión a la que se pueda denominar inteligencia? ¿O bien, se incluyen tantas habilidades bajo este término que se hace difícil, si no imposible, poder definir la inteligencia? Este es uno de los debates clásicos, no sólo en el campo de la Psicología, sino también en el ámbito de las ciencias sociales. El debate permanece abierto y, posiblemente, no se puede aportar una conclusión definitiva al respecto.

Actualmente, todavía se pueden hallar psicólogos y biólogos que niegan la existencia de la inteligencia como una dimensión biológica, estable y medible del ser humano [1,2]. Las posturas negacionistas consideran que los resultados de los test de inteligencia tan sólo reflejan diferencias en las circunstancias de la vida, aunque exceptúan los casos con lesiones cerebrales evidentes. La postura negacionista se basa en la premisa de que la inteligencia es el resultado de una multitud de influencias y, sobre todo, de la experiencia.

Todas las teorías que han intentado explicar el desarrollo cognitivo hacen referencia a la interacción con el entorno social, aunque difieren en los mecanismos a partir de los cuales se estructura y se desarrolla la inteligencia [3-5].

El concepto de que la inteligencia es medible y de que se pueden establecer unas escalas tiene su origen en Alfred Binet, que en el año 1905 presentó el primer test de inteligencia. Este instrumento para medir la inteligencia nació como una necesidad, a partir del encargo que hizo el Ministerio Francés a Binet, de diseñar un método objetivo para identificar el RM en los alumnos que podían requerir una enseñanza especial. La finalidad era evi-

tar la exclusión injusta del sistema educativo normal de aquellos alumnos con problemas basados en la conducta, más que en las habilidades cognitivas. El test de Binet se basaba en tareas de razonamiento verbal y no verbal, de dificultad creciente, de tal manera que un nivel de competencia en las tareas correspondía a una edad mental. A partir de la propuesta de Binet han aparecido diversas pruebas similares, que han representado adaptaciones a poblaciones diferentes o a la evolución determinada por los cambios culturales a través de los tiempos, pero que, esencialmente, comparten la misma orientación. Las opciones más utilizadas para medir la inteligencia, de acuerdo con las propuestas de Binet, vigentes en la actualidad y adaptadas a la población española, son la Escala de Stanford-Binet, las escalas de Weschler y la batería para evaluación de niños de Kaufman (K-ABC).

A modo de evolución de los planteamientos de Binet, se han desarrollado dos líneas de pensamiento: la de los que consideran la inteligencia como una dimensión unitaria, es decir, determinada por un factor general, al cual se le denominó factor *g*, y la de los que estiman la inteligencia como la combinación de diversas habilidades mentales. Quien propuso la existencia de un factor *g* fue Spearman, en 1927, al hallar que todos los ítems de los test tenían alguna correlación entre ellos [6]. Thurston discutió la postura de Spearman, al sostener que existían habilidades intelectuales independientes, sin relación entre ellas. Este autor propuso la existencia de siete habilidades primarias diferentes: significado verbal, rapidez perceptiva, razonamiento, número, memoria repetitiva, fluidez de palabras y visualización espacial [7]. Con posterioridad, han aparecido nuevas propuestas, siempre con referencia a las teorías sobre un factor *g* o a la conformación multifactorial de la inteligencia. Dentro del primer grupo está Cattell, que aceptó el factor *g* y propuso la existencia, por una parte, de una inteligencia fluida, desprovista de toda influencia cultural; y, por otra, de una inteligencia cristalizada, que depende de la carga cultural e información orientada a la realidad [8]. Guilford, por el contrario, rechazó la existencia de un factor *g* y propuso un modelo tridimensional, según el cual cada tarea intelectual se puede clasificar de acuerdo con su contenido, con la operación mental implicada y con el producto que resulta de la operación. El modelo de Guilford genera un total de 180 factores determinados por habilidades independientes [9].

Aproximaciones más modernas a la definición de la inteligencia son, entre otras, las de Sternberg, Gardner y Anderson.

El modelo de Sternberg [10] se compone de tres subteorías que interactúan. La primera es la subteoría componencial, que desglosa las habilidades del procesamiento de la información que permanecen en la conducta inteligente. La segunda es la subteoría experiencial, que afirma que los individuos inteligentes tienen mayor habilidad para procesar la información en situaciones inéditas, a partir de estrategias automáticas, y liberan de este modo la memoria de trabajo. La tercera parte del modelo hace referencia a la subteoría contextual, que es la adaptación de las habilidades en el procesamiento de la información a las demandas del día a día.

La teoría de Gardner [11] parte de la creencia de que la inteligencia debería definirse en función de las diferentes operaciones del procesamiento que permiten que los individuos lleguen a solucionar problemas, además de crear y descubrir nuevos conocimientos. Gardner, dentro de una postura en la línea de Thurston, rechaza un factor *g*, al proponer siete inteligencias: lingüística, lógica, matemática, musical, espacial, corporal-cinestésica e interpersonal. Gardner cree que cada 'inteligencia' tiene su substrato biológico independiente.

La postura de Anderson [12] es una reformulación sobre el factor *g*, que tiene la virtud de encajar muy directamente con los conocimientos que se tienen sobre el funcionamiento del cerebro a partir de la experimentación neurofisiológica. A diferencia de las propuestas anteriores, va más allá de la definición de constructos exclusivamente teóricos y, además, resulta útil para comprender realidades clínicas concretas.

Según la formulación de Anderson, la principal crítica que se podía hacer al factor *g* de Spearman es que no podía explicarse sobre la base de un proceso mental específico; por lo tanto, no era más que un concepto generado a partir de una especulación puramente teórica, que afirmaba la existencia de una hipotética energía mental aplicable a todas las actividades intelectuales. Para darle apoyo, hacía falta hallar una tarea cognitiva elemental, básica, que pudiera considerarse equivalente o aproximada al factor *g*. El moderno equivalente del factor *g* es la velocidad de procesamiento. En esta línea, se ha podido demostrar que la velocidad de respuesta a estímulos muy simples y, por tanto, no determinados por la capacidad de juicio, correlaciona con el CI [13]. Las medidas derivadas de estudios con potenciales evocados han sido desiguales, por lo que se necesita avanzar más en esta línea. Por el contrario, ciertos estudios basados en la medida de la velocidad de conducción en nervio periférico han mostrado una moderada correlación con el CI [14]. La conclusión global de estos datos es que hasta el 25% de la varianza de la inteligencia adulta puede predicirse por un parámetro biológico tan simple como la velocidad en el procesamiento de la información. A pesar de que estos estudios se aproximaban a ofrecer una consistencia objetiva al factor *g*, no podían dar un apoyo definitivo a una inteligencia general basada en un único proceso.

Se llega a la conclusión de que se necesita reconciliar la existencia de un factor *g* con la contribución de habilidades cognitivas específicas. Una propuesta que da respuesta teórica a los conocimientos actuales sobre la inteligencia es la 'teoría de la arquitectura cognitiva mínima', propuesta por Anderson [15]. Es obvio que la opción de resolver un problema puede partir de una verbalización mental del problema o de una representación visual. Por tanto, hay dos vías de adquisición de conocimiento: la verbal y la visual. Pero, tanto la una como la otra, están limitadas y determinadas por la velocidad en el procesamiento básico. A baja velocidad, únicamente pueden analizarse los problemas más simples. En este aspecto, se sustenta la naturaleza del factor *g*. Pero se necesita una segunda ruta para adquirir conocimientos, formada por diferentes módulos, relacionados con el desarrollo cognitivo. Algunos de estos módulos son diversos dispositivos que sustentan la adquisición del lenguaje, sistemas de reconocimiento de caras, procedimientos involucrados en la adquisición de una teoría de la mente, procedimientos para buscar la información y capacidad para inhibir respuestas inadecuadas. Todos estos módulos corresponden a las funciones ejecutivas vinculadas al lóbulo prefrontal y a los núcleos de la base (circuitos frontoestriados). El aspecto común de estos módulos es que son independientes y funcionan al margen de la velocidad de procesamiento.

Esta teoría sostiene que existen dos dimensiones del factor *g*. La primera se relaciona con el mantenimiento del valor del CI entre las edades y se basa en la invariancia de la velocidad de procesamiento. La segunda se relaciona con los cambios en la competencia cognitiva y se sustenta en la maduración y adquisición de módulos. Es decir, que las diferencias individuales y el desarrollo cognitivo son dos dimensiones independientes de la inteligencia.

¿CUÁLES SON LAS DIFERENCIAS ENTRE LOS INDIVIDUOS CON CAPACIDAD DE INTELIGENCIA LÍMITE?

De acuerdo con este modelo, se pueden describir dos tipos de IL: uno relacionado con lesión cerebral y otro cercano a un bajo funcionamiento general, también denominado cultural-familiar.

El primero queda muy claro y no lo discute prácticamente nadie, pues se basa en que un órgano no funciona correctamente. Por tanto, tiene unas consecuencias que se centran en una dificultad para adquirir conocimientos. El hecho de disponer de métodos de observación de lesión motiva que esté muy clara la correlación entre el daño cerebral y el funcionamiento cognitivo alterado.

En el segundo, generalmente no se encuentra un marcador biológico que permita evidenciar la disfunción cerebral. En este grupo se puede detectar una fuerte correlación en las dificultades intelectuales entre hermanos, dato nada sorprendente si se considera que comparten tanto los genes como el entorno. Esta constatación se corrobora por el hecho de que la correlación entre hermanos es mucho más alta dentro de los retrasos leves que dentro de los retrasos graves [16]. En los estudios de la correlación de la inteligencia entre gemelos monocigóticos (genéticamente idénticos) educados separadamente, comparada con la correlación entre gemelos dicigóticos (genéticamente diferentes), también educados separadamente, se encuentra una correlación mucho más alta entre los primeros, resultado indicativo de una fuerte influencia genética sobre la inteligencia [17].

Dentro de la influencia genética se puede distinguir entre la influencia evocativa y la activa. Según la evocativa, las características del niño condicionan el tipo de interacción de las personas de su entorno. Por ejemplo, un niño que no responde, o que responde inadecuadamente a los estímulos externos, genera menos acciones interactivas en padres, hermanos y amigos; así, se suma a su discapacidad un empobrecimiento del estímulo ambiental, que parte del mismo. La influencia activa implica que, de acuerdo con su capacidad, el niño selecciona las actividades que ayudarán, limitarán o modularán su desarrollo cognitivo. Estos dos tipos de influencia permiten explicar la aparente paradoja de que la influencia de los genes se incrementa con la edad [18].

ASPECTOS RELACIONADOS CON LA CAPACIDAD INTELECTUAL LÍMITE QUE SE HAN ESTUDIADO

La mayor atención se ha centrado en el conocimiento de las causas que explican la capacidad límite. Sin embargo, también se ha prestado atención a otros aspectos, entre los que destacan:

- Prevalencia de la CIL en pacientes con enfermedades psiquiátricas graves [19,20].
- Riesgo psicopatológico en adolescentes con CIL [21,22].
- Aspectos predictivos del RM y CIL en el recién nacido [23].
- Relación entre la CIL y manifestaciones neurológicas leves (*soft signs*) que se presentan durante los primeros años [24-26].
- Escalas de valoración aplicadas al retraso intelectual límite [27-30].
- Pronóstico evolutivo [31,32].
- Tratamientos sintomáticos [33-35].

CAUSAS QUE GENERAN O CONDUCEN A UNA CAPACIDAD DE INTELIGENCIA LÍMITE

La tabla muestra las condiciones que pueden generar que un individuo tenga una CIL.

Tabla. Causas de inteligencia límite.

Inespecíficas
Lesiones cerebrales
Prenatales
Perinatales
Posnatales
Epilepsias
Trastornos genéticos específicos. Fenotipos conductuales
Trastornos específicos del desarrollo neurocognitivo
Trastornos específicos del aprendizaje
Dislexia
Discalculia
Trastorno del aprendizaje no verbal
Trastornos generalizados del desarrollo
Síndrome de Asperger
Autistas de funcionamiento elevado
Otros trastornos del desarrollo
Trastornos de la comunicación
Trastorno de déficit de atención/hiperactividad
Síndrome de Tourette
Ambientales

La IL inespecífica se refiere a un retraso relativamente homogéneo en niños que no tienen ningún factor biológico observable que los distinga de los niños con inteligencia normal. El perfil cognitivo del WISC no muestra grandes diferencias entre el CI verbal y el CI manipulativo. Tampoco suele encontrarse ningún subtest marcadamente discrepante.

Diversos estudios orientan sobre la etiología del retraso límite inespecífico. Los datos más interesantes aportados son:

- Los hermanos de niños con RM leve tienden a tener un CI más bajo que los controles. Por el contrario, los hermanos de niños con RM grave, en los que la causa suele ser una lesión, tienden a tener un CI normal.
- La distribución social de los niños con retrasos leves tiende a ser más desfavorecida que la de la población normal, en tanto que la distribución de los retrasos graves tiende a ser la misma de la población normal.
- En los retrasos leves suele haber una historia familiar de RM.

Estos datos son muy sugestivos de una herencia poligénica y factores ambientales, con un predominio de los factores genéticos, como lo indican los estudios comparativos entre hermanos gemelos monocigóticos y dicigóticos.

Las influencias nocivas sobre el sistema nervioso (SN) durante el período gestacional generan diversos grados de retraso en el desarrollo cognitivo, que pueden oscilar de leves a graves. En los casos leves, es decir, los que se ubicarán dentro del retraso límite, es difícil identificar de forma evidente la causa que ha

incidido negativamente en la formación del SN. La agresión puede ser física, infecciosa o tóxica. Se han estudiado con detenimiento el síndrome alcohólico fetal [36], los efectos fetales del alcohol [37], el abuso de drogas durante el período perinatal [38], la irradiación intrauterina [39-41], la infección intrauterina [42] y la intoxicación por plomo y mercurio [43,44]. Por su trascendencia social y por su más que probable elevada frecuencia, se debe destacar el efecto fetal del alcohol. El alcohol es un potente tóxico para el cerebro fetal, como lo testimonia el cuadro bien conocido, y relativamente fácil de identificar, denominado síndrome alcohólico fetal. El síndrome completo se define por la presencia de:

1. Retraso de crecimiento intrauterino o posnatal (peso, talla o perímetro craneal).
2. Características faciales dismórficas (microcefalia, microftalmía, fisuras palpebrales estrechas, hipoplasia del labio superior, filtro poco formado y aplanamiento del área maxilar).
3. Afectación del SN (retraso en las adquisiciones o afectación intelectual) [45].

Sin embargo, actualmente se tiende a admitir que la toxicidad del alcohol sobre el feto se expresa de acuerdo con un modelo de afectación continuo, según el cual, en los casos más graves se presentarían los signos dismórficos y el retraso del crecimiento, pero en los casos más leves la repercusión sería exclusivamente cognitivoconductual [46]. En un interesante estudio efectuado en Suecia, en madres alcohólicas declaradamente consumidoras de elevadas cantidades de alcohol durante la gestación, se puso en evidencia que el 15% de los recién nacidos presentaban bajo peso al nacer y un 10% malformaciones diversas. En cambio, los déficit cognitivos se presentaban en el 50%. Además, el 49% se consideraron como neuropsicológicamente atípicos, y destacaban entre éstos los déficit de atención y conducta [47]. Este estudio sugiere que el órgano más vulnerable a la exposición fetal del alcohol es el cerebro. Por ello, no sorprende que el consumo moderado de alcohol, considerado socialmente aceptable, puede causar efectos nocivos sobre el SN del feto.

Las causas perinatales desempeñan también un papel importante como causa de retraso límite. Los estudios de seguimiento de neonatos con factores de riesgo perinatal, han puesto reiteradamente en evidencia la relación entre el sufrimiento perinatal y el CI. Un parámetro tan objetivo y simple de determinar como es el peso al nacer, correlaciona con el CI del adulto [48]. La prematuridad por debajo de 34 semanas predice una disminución del CI a los 5 años entre 3 y 10 puntos, en tanto que el bajo peso para la edad gestacional predice una disminución entre uno y 5 puntos [49]. En otro trabajo que evalúa los resultados neurológicos de 107 niños con pesos al nacimiento inferiores a 1.000 g, los diagnósticos fueron: normales en 71, parálisis cerebral en 13, RM en 11, inteligencia límite en 11 y parálisis medular por lesión neo-

natal en uno [50]. Estos resultados son muy coincidentes con otro trabajo similar, en el que se halla un 11,7% de CIL [51]. Otros aspectos de riesgo perinatal también se han identificado como causa de retraso límite; entre ellos, se debe mencionar la displasia broncopulmonar [52] y las alteraciones objetivadas en la ecografía cerebral [53].

Las epilepsias constituyen otro grupo destacado de causa de retraso límite. Algunos síndromes infrecuentes se han asociado a alteraciones cognitivas y regresión (Landau-Kleffner, punta onda continua durante el sueño); la epilepsia de lóbulo temporal con esclerosis mesial se asocia a múltiples déficit neurocognitivos, en especial la memoria verbal. La epilepsia de lóbulo frontal se asocia a problemas de coordinación motora y de inhibición de respuesta. La epilepsia mioclónica juvenil se asocia a problemas de planificación motora y otros déficit no verbales. En estudios recientes en la epilepsia ausencia o pequeño mal se ha destacado un déficit cognitivo global más marcado en habilidades visuo-espaciales y memoria no verbal, con un lenguaje relativamente preservado [54].

Se han publicado trabajos que hacen referencia al CIL como un síntoma específico en algunas entidades genéticas que se describen como un fenotipo conductual, dentro del cual el retraso límite, medio o grave es uno de los aspectos más relevantes. Se ha descrito IL en el síndrome velocardiocéfalo [55], el síndrome X frágil en niñas [56], el síndrome frágil E [57], el síndrome de Williams [58], el síndrome de Prader Willi [59], el síndrome de Dubowitz [60], el síndrome de Sotos [61], el síndrome de Lange [62], las polisomías Y [63], las polisomías X, otras cromosomopatías [64-67], agenesia de cuerpo calloso [68], síndromes poli-malformativos [69,70], distrofia muscular [71,72], hipotiroidismo [73], metabopatías [74] y síndromes neurocutáneos [75,76].

Los trastornos específicos del desarrollo se caracterizan por la disfunción en uno o varios módulos del procesamiento cognitivo. En unos casos se trata de disfunciones ejecutivas, como ocurre en el trastorno de déficit de atención y el síndrome de Tourette; en otros casos predomina la disfunción en el lenguaje, como en los trastornos específicos del lenguaje y la dislexia. En los trastornos generalizados del desarrollo coinciden disfunciones ejecutivas con alteraciones más amplias del procesamiento de la información. El modelo de 'arquitectura cognitiva mínima' propuesto por Anderson, que se ha descrito anteriormente, es especialmente útil para entender cómo un niño con un déficit específico se aboca a la pérdida de inteligencia a lo largo del crecimiento, sobre todo si no se toman en consideración las medidas de intervención que pueden evitar el descenso del CI. No es infrecuente que en un niño disléxico o con TDAH se sumen, a lo largo de su crecimiento, diversos factores que contribuyen a un estancamiento de su desarrollo cognitivo. El niño, además de aprender menos a causa de su dificultad específica, se motiva menos para aprender, y no es infrecuente que aparezca el síndrome de tirar la toalla ante el reiterado fracaso y la falta de comprensión de su problema en su entorno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rose S. Lifelines: Biology beyond determinism. Oxford: Oxford University Press; 1998.
2. Richardson K. The making of intelligence. London: Weidenfeld & Nicholson; 1999.
3. Piaget J. The origins of intelligence in children. New York: WW Norton; 1952.
4. Vygotsky LS. Mind in society: The development of higher psychological processes. Cambridge: Harvard University Press; 1978.
5. Werner, K. Symbolic formation: An organismic-developmental approach to language and the expression of thought. New York: John Wiley and Sons; 1963.
6. Spearman C. The abilities of man: Their nature and measurement. New York: Macmillan; 1927.
7. Thurstone LL. Primary mental abilities. Chicago: University of Chicago Press; 1938.
8. Cattell RB. Theory of fluid and crystallized intelligence: A critical experiment. J Educ Psychol 1963; 54: 1-22.
9. Guilford JP. Intelligence: 1965 model. Am Psychol 1966; 21: 20-6.
10. Sternberg RJ. Explaining away intelligence: A reply to Howe. B J Psychol 1988; 79: 527-33.
11. Gardner H. Frames of mind: The theory of multiple intelligences. London: Heinemann; 1983.

12. Anderson M. Annotation: Conceptions of intelligence. *J Child Psychol Psychiat* 2001; 42: 287-98.
13. Kranzler JH, Jensen AR. Inspection time and intelligence: a meta-analysis. *Intelligence* 1989; 13: 329-48.
14. Vernon PA, Mori M. Intelligence, reaction times, and peripheral nerve conduction velocity. *Intelligence* 1992; 16: 273-88.
15. Anderson M. *Intelligence and development: A cognitive theory*. Oxford: Blackwell; 1992.
16. Broman S, Nichols P, Shaughnessy P, Kennedy W. Retardation in young children: A developmental study of cognitive deficit. Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum; 1987.
17. Bouchard TJ, Lykken DT, McGue M, Segal NL, Tellegen A. Sources of human psychological differences: The Minnesota study of twins reared apart. *Science* 1990; 250: 223-50.
18. Scarr S, McCartney K. How people make their own environments: a theory of genotype greater than environment effects. *Child Develop* 1983; 54: 424-35.
19. Hassiotis A, Ukoumunne OC, Byford S, Tyrer P, Harvey K, Piachaud J, et al. Intellectual functioning and outcome of patients with severe psychotic illness randomised to intensive case management. Report from the UK700 trial. *B J Psychiat* 2001; 178: 166-71.
20. Hassiotis A, Ukoumunne O, Tyrer P, Piachaud J, Gilvarry C, Harvey K, et al. Prevalence and characteristics of patients with severe mental illness and 'borderline' intellectual functioning. Report from the UK700 randomised controlled trial of case management. *B J Psychiat* 1999; 175: 135-40.
21. Masi G, Marcheschi M, Pfanner P. Adolescents with 'borderline' intellectual functioning: psychopathological risk. *Adolescence* 1998; 33: 415-24.
22. Demb HB, Brier N, Huron R, Tomor E. The adolescent behavior checklist: normative data and sensitivity and specificity of a screening tool for diagnosable psychiatric disorders in adolescents with mental retardation and other development disabilities. *Res Develop Disab* 1994; 15: 151-65.
23. Mani S, McDermott S, Valtorta M. MENTOR: a bayesian model for prediction of mental retardation in newborns. *Res Develop Disab* 1997; 18: 303-18.
24. Futagi Y, Suzuki Y, Goto M. Clinical significance of plantar grasp response in infants. *Ped Neurol* 1999; 20: 111-5.
25. Futagi Y, Suzuki Y, Toribe Y, Kato T. Neurologic outcomes of infants with tremor within the first year of life. *Ped Neurol* 1999; 21: 557-61.
26. Futagi Y, Otani K, Goto M. Prognosis of infants with ankle clonus within the first year of life. *Brain Develop* 1997; 19: 50-4.
27. Bowen JR, Gibson FL, Leslie GI, Arnold JD, Ma PJ, Starte DR. Predictive value of the Griffiths assessment in extremely low birthweight infants. *J Ped Child Health* 1996; 32: 25-30.
28. Mandes E, Kellin J. Male-female response profile differences on the WAIS-R in clients suffering from 'borderline' personality disorders. *J Psychol* 1993; 127: 565-72.
29. Mandes E, Massimino C, Mantis C. A comparison of 'borderline' and mild mental retardates assessed on the memory for designs and the WAIS-R. *J Clin Psychol* 1991; 47: 562-7.
30. Glascoe FP, Byrne KE. The usefulness of the Battelle developmental inventory screening test. *Clin Ped* 1993; 32: 273-80.
31. Claeys V, Calame A, Fawer CL, Ducret S, Arrazola L, Jaunin L. Neurodevelopmental abnormalities in preschool children with high perinatal risk. Prognostic value and consequences on education at 8 years of age. *Helv Ped Acta* 1984; 39: 293-306.
32. Zetlin A, Murtaugh M. Whatever happened to those with 'borderline' IQs? *Am J Men Ret* 1990; 94: 463-9.
33. Van Bellinghen M, De Troch C. Risperidone in the treatment of behavioral disturbances in children and adolescents with 'borderline' intellectual functioning: a double-blind, placebo-controlled pilot trial. *J Child Adol Psychoph* 2001; 11: 5-13.
34. Buitelaar JK, van der Gaag RJ, Cohen-Kettenis P, Melman CT. A randomized controlled trial of risperidone in the treatment of aggression in hospitalized adolescents with subaverage cognitive abilities. *J Clin Psychiat* 2001; 62: 239-48.
35. Aman MG, Kern RA, Osborne P, Tumuluru R, Rohjan J, del Medico V. Fenfluramine and methylphenidate in children with mental retardation and 'borderline' IQ: clinical effects. *Am J Men Ret* 1997; 101: 521-34.
36. Kerns KA, Don A, Mateer CA, Streissguth AP. Cognitive deficits in nonretarded adults with fetal alcohol syndrome. *J Learn Disab* 1997; 30: 685-93.
37. Warren KR, Bast RJ. Alcohol-related birth defects: an update. *Public Health Reports* 1988; 103: 638-42.
38. Haller DL, Knisely JS, Dawson KS, Schnoll SH. Perinatal substance abusers. Psychological and social characteristics. *J Nerv Men Dis* 1993; 181: 509-13.
39. Loganovskaja TK, Loganovsky KN. EEG, cognitive and psychopathological abnormalities in children irradiated in utero. *Int J Psychophysiol* 1999; 34: 213-24.
40. Nyagu AI, Loganovsky KN, Loganovskaja TK. Psychophysiological aftereffects of prenatal irradiation. *Int J Psychophysiol* 1998; 30: 303-11.
41. Igumnov S, Drozdovitch V. The intellectual development, mental and behavioural disorders in children from Belarus exposed in utero following the Chernobyl accident. *Europ Psychiatry* 2000; 15: 244-53.
42. Zgorniak-Nowosielska I, Zawilinska B, Szostek S. Rubella infection during pregnancy in the 1985-86 epidemic: follow-up after seven years. *Europ J Epidemiol* 1996; 12: 303-8.
43. Walkowiak J, Altmann L, Kramer U, Sveinsson K, Turfeld M, Weishoff-Houben M, et al. Cognitive and sensorimotor functions in 6-year-old children in relation to lead and mercury levels: adjustment for intelligence and contrast sensitivity in computerized testing. *Neurotoxicol Teratol* 1998; 20: 511-21.
44. Winneke G, Beginn U, Ewert T, Havestadt C, Kraemer U, Krause C, et al. Comparing the effects of perinatal and later childhood lead exposure on neuropsychological outcome. *Environ Res* 1985; 38: 155-67.
45. Rosett HL. A clinical perspective of the fetal alcohol syndrome. *Alcohol Clin Exp Res* 1980; 42: 119-22.
46. Warren KR, Foudin LL. Alcohol-related birth defects-the past, present, and future. *Alcohol Res Health* 2001; 25: 153-8.
47. Aronson M, Olegard R. Children of alcoholic mothers. *Pediatrician* 1987; 14: 57-61.
48. Sorensen HT, Sabroe S, Olsen J, Rothman KJ, Gillman MW, Fischer P. Birth weight and cognitive function in young adult life: historical cohort study. *BMJ* 1997; 315: 401-3.
49. Goldenberg RL, DuBard MB, Cliver SP, Cathleen GN, Blankson K, Ramey SL, et al. Pregnancy outcome and intelligence at age five years. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 175: 1511-5.
50. Futagi Y, Suzuki Y, Goto M. Neurologic outcomes for infants weighing less than 1,000 grams at birth. *Brain Develop* 1998; 30: 56-60.
51. Victorian Infant Collaborative Study Group. Eight-year outcome in infants with birth weight of 500 to 999 grams: continuing regional study of 1979 and 1980 births. *J Ped* 1991; 118: 761-7.
52. Giacoia GP, Venkataraman PS, West-Wilson KI, Faulkner MJ. Follow-up of school-age children with bronchopulmonary dysplasia. *J Ped* 1997; 130: 400-8.
53. Whitaker AH, Feldman JF, Van Rossem R, Schonfeld IS, Pinto-Martín JA, Torre C, et al. Neonatal cranial ultrasound abnormalities in low birth weight infants: relation to cognitive outcomes at six years of age. *Pediatrics* 1996; 98: 719-29.
54. Pavone P, Bianchini R, Trifiletti RR, Incorpora G, Pavone A, Parano E. Neuropsychological assessment in children with absence epilepsy. *Neurology* 2001; 56: 1047-51.
55. Swillen A, Devriendt K, Legius E, Eyskens B, Dumoulin M, Gewillig M, et al. Intelligence and psychosocial adjustment in velocardiofacial syndrome: a study of 37 children and adolescents with VCFS. *J Med Gen* 1997; 34: 453-8.
56. Hagerman RJ, Jackson C, Amiri K, Silverman AC, O'Connor R, Sobesky W. Girls with fragile X syndrome: physical and neurocognitive status and outcome. *Pediatrics* 1992; 89: 395-400.
57. Geetz J. The FMR2 gene, FRAXE and non-specific X-linked mental retardation: clinical and molecular aspects. *Ann Hum Genet* 2000; 64: 95-106.
58. Greer MK, Brown FR III, Pai GS, Choudry SH, Klein AJ. Cognitive, adaptive, and behavioral characteristics of Williams syndrome. *Am J Med Genet* 1997; 74: 521-5.
59. Curfs LM, Fryns JP. Prader-Willi syndrome: a review with special attention to the cognitive and behavioral profile. *Birth Def* 1992; 28: 99-100.
60. Wilroy RS Jr, Tipton RE, Summitt RL. The Dubowitz syndrome. *Am J Med Genet* 1978; 2: 275-84.
61. Finegan JK, Cole TR, Kingwell E, Smith ML, Smith M, Sitarenios G. Language and behavior in children with Sotos syndrome. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1994; 33: 1307-15.
62. Moeschler JB, Graham JM Jr. Mild Brachmann-de Lange syndrome. Phenotypic and developmental characteristics of mildly affected individuals. *Am J Med Genet* 1993; 47: 969-76.
63. Fryns JP, Kleczkowska A, Kubien E, Van den Berghe H. XYY syndrome and other Y chromosome polysomies. Mental status and psychosocial functioning. *Genet Counsel* 1995; 6: 197-206.
64. Kleczkowska A, Decock P, van den Berghe H, Fryns JP. 'Borderline' intelligence and discrete craniofacial dysmorphism in an adolescent female with partial trisomy 7p due to a de novo tandem duplication 7p15.1→p21.3. *Genet Counsel* 1994; 5: 393-7.
65. Fryns JP, Borghgraef M, Kleczkowska A, Van Den Berghe H. Ring chromosome 15: follow-up data on physical and psychological development. *Genet Counsel* 1990; 1: 167-72.

66. Frints SG, Fryns J, Lagae L, Syrrou M, Marynen P, Devriendt K. Xp22.3; Yq11.2 chromosome translocation and its clinical manifestations. *Ann Genet* 2001; 44: 71-6.
67. Kozma C, Chong SS, Meck JM. Interstitial deletion of 4p15.32p16.3 in a boy with minor anomalies, hearing loss, 'borderline' intelligence, and oligodontia. *Am J Med Genet* 1999; 86: 316-20.
68. Finlay DC, Peto T, Payling J, Hunter M, Fulham WR, Wilkinson I. A study of three cases of familial related agenesis of the corpus callosum. *J Clin Exp Neuropsychol* 2000; 22: 731-42.
69. Rizzo R, Pavone L. Autosomal-recessive microcephaly in two siblings, one with normal IQ and both with protruding mandible, small ears, and curved nose. *Am J Med Genet* 1995; 59: 421-5.
70. Martínez-Frías ML, Martín M, Pardo M, Fernández de las Heras F, Frías JL. Distal aphaalangia, syndactyly, and extra metatarsal, associated with short stature, microcephaly, and 'borderline' intelligence: a new autosomal dominant disorder. *Am J Med Genet* 1995; 55: 213-6.
71. Jung EY, Hattori H, Higuchi Y, Mitsuyoshi I, Kanda T. Brain atrophy in congenital neuromuscular disease with uniform type 1 fibers. *Ped Neurol* 1997; 16: 56-8.
72. Mercuri E, Gruter-Andrew J, Philpot J, Sewry C, Counsell S, Henderson S, et al. Cognitive abilities in children with congenital muscular dystrophy: correlation with brain MRI and merosin status. *Neuromusc Dis* 1999; 9: 383-7.
73. Bargagna S, Dinetti D, Pinchera A, Marcheschi M, Montanelli L, Pre-sciuttini S, et al. School attainments in children with congenital hypothyroidism detected by neonatal screening and treated early in life. *Eur J Endocrinol* 1999; 140: 407-13.
74. Maestri NE, Clissold DB, Brusilow SW. Long-term survival of patients with argininosuccinate synthetase deficiency. *J Ped* 1995; 127: 929-35.
75. Kramer U, Kahana E, Shorer Z, Ben-Zeev B. Outcome of infants with unilateral Sturge-Weber syndrome and early onset seizures. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 756-9.
76. Pascual-Castroviejo I, Roche C, Martínez-Bermejo A, Arcas J, López-Martín V, Tendero A, et al. Hypomelanosis of ITO. A study of 76 infantile cases. *Brain Develop* 1998; 20: 36-43.

PERFILES COGNITIVOS DE LA INTELIGENCIA LÍMITE. FRONTERAS DEL RETRASO MENTAL

Resumen. Los niños y adolescentes con inteligencia límite (IL) se han estudiado poco como colectivo que comparte esta condición. En la presente revisión se discute el concepto de inteligencia y se analizan los distintos perfiles cognitivos con los se puede expresar la IL. Se valora cómo se implican aspectos vinculados a un factor g de inteligencia y aspectos vinculados a funciones ejecutivas. Entre los primeros, la velocidad de procesamiento de la información puede desempeñar un papel relevante, y se relacionaría con un perfil de IL homogéneo. Por el contrario, los déficit ejecutivos conducirían a una IL a lo largo de los años, y se vincularían a déficit selectivos, relacionados con los trastornos del aprendizaje, con los trastornos del lenguaje y con el trastorno de déficit de atención/hiperactividad. Se destaca la necesidad de individualizar cada caso, con el fin de determinar las necesidades educativas más relevantes. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S161-7]

Palabras clave. Dislexia. Inteligencia borderline. Inteligencia límite. Retraso mental. Trastorno de déficit de atención/hiperactividad.

PERFIS COGNITIVOS DA INTELIGÊNCIA LIMITE. FRONTEIRAS DO ATRASO MENTAL

Resumo. As crianças e adolescentes com inteligência limite (IL) têm sido pouco estudadas como colectivo que partilha esta condição. Na presente revisão discute-se o conceito de inteligência e analisam-se os distintos perfis cognitivos com os quais a IL se pode expressar. Avalia-se de que forma se envolvem aspectos vinculados a um factor g de inteligência e aspectos vinculados a funções executivas. Entre os primeiros, a velocidade de processamento da informação pode desempenhar um papel relevante, e relacionar-se-ia com um perfil de IL homogéneo. Por outro lado, os défices executivos conduziriam a uma IL ao longo dos anos, e vincular-se-ia a défices selectivos, relacionados com as perturbações da aprendizagem, com as perturbações da linguagem e com a perturbação de défice de atenção/hiperactividade. Destaca-se a necessidade de individualizar cada caso, a fim de determinar as necessidades educativas mais adequadas. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S161-7]

Palavras chave. Atraso mental. Dislexia. Inteligência borderline. Inteligência limite. Perturbação de défice de atenção/hiperactividade.