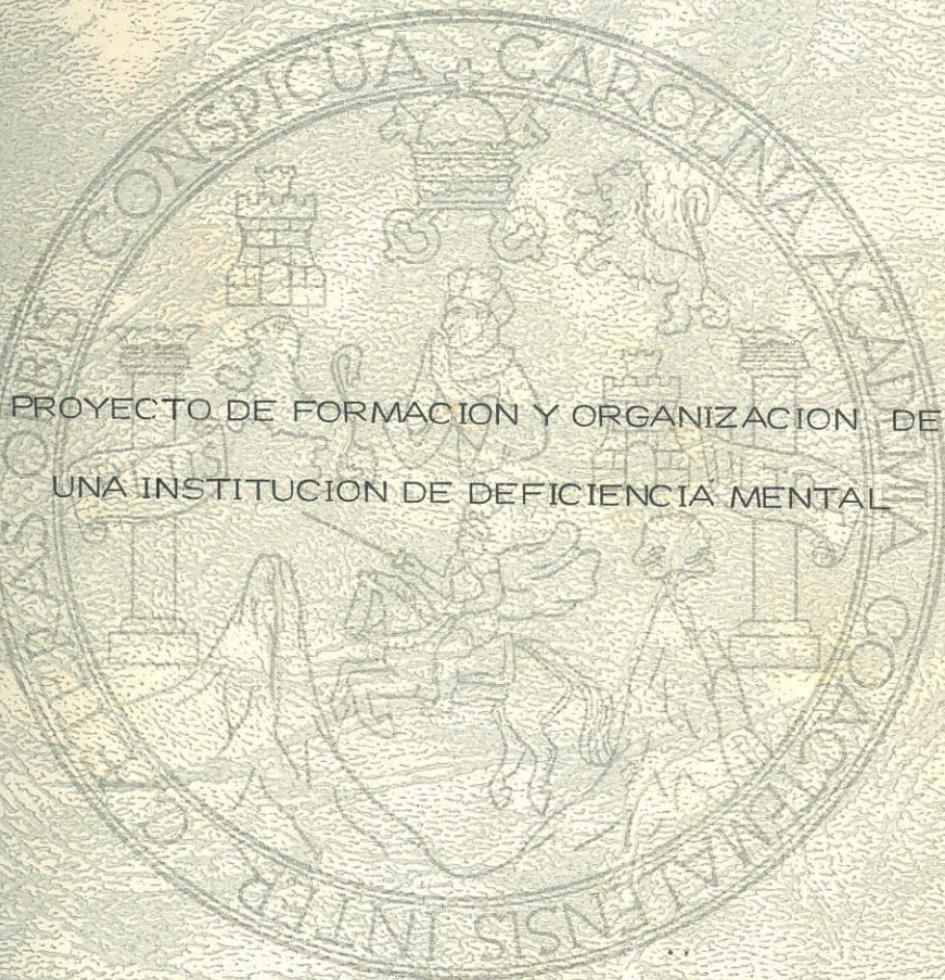


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



PROYECTO DE FORMACION Y ORGANIZACION DE
UNA INSTITUCION DE DEFICIENCIA MENTAL

GABRIEL DE JESUS SILVA AREVALO

- I) INTRODUCCION
- II) REVISION DE ANTECEDENTES
- III) GENERALIDADES
- IV) ORGANIZACION Y FORMA DE TRABAJO
EN LOS PAISES DE AMERICA LATINA
EN RELACION AL PROBLEMA DE LA -
DEFICIENCIA MENTAL
- V) ORGANIZACION Y FORMA DE TRABAJO
DE LAS INSTITUCIONES QUE BRINDAN
ATENCION AL DEFICIENTE MENTAL
EN GUATEMALA
- VI) OBJETIVOS
- VII) HIPOTESIS
- VIII) MATERIAL Y METODOS
- IX) RECURSOS
- X) PRESENTACION DE DATOS
- XI) ANALISIS Y DISCUSION DE DATOS
- XII) PRESENTACION DEL PROYECTO
- XIII) CONCLUSIONES
- XIV) RECOMENDACIONES
- XV) BIBLIOGRAFIA

La DM 1/ es uno de los más graves problemas dico-Social que afrontan los países del mundo, es el estaculo más significativo a excepción de las Enfermedades Psiquiátricas, con el que puede encontrarse la sociedad, ya que produce en el ser humano afectado una incalculable inhabilidad, dejándolo sumido en un estado de improductividad casi en todos los aspectos, y total cuando no existe una forma de combatir dicho problema.

La DM no es un problema de ahora, siempre nos ha acompañado, pero ha sido el aumento de la complejidad de la forma de querer vivir que exige al ser humano de todas sus capacidades para sobrevivir, lo que hecho que el problema de la DM sea cada día mayor y más evidente, máxime en los países en los cuales la mejora de la condición humana, todavía no es el objeto más importante. Para combatir el problema de la DM, debemos iniciar por concebir su estudio como una especialidad Médica, pues en su vasto campo ha conocerse otras ramas como: La Pediatría, Psiquiatría Infantil, Neuropediatría, Genética, Nutrición, Biología, Fisioterapia, y sobre todo el concurso de nuevas metodologías y nuevas técnicas de Pedagogía complementan el conocimiento de lo que es la Deficiencia Mental.

Concluir en un correcto diagnóstico será de especial

DM: Deficiencia Mental.

cial estudio en aspectos Genético-metabólicos, Clínico-fisiológico, Fisiopatológicos, Sociopediátricos, - Neuropsiquiátricos y Económicos Socioculturales; siendo todo esto un complejo engranaje que funciona con el auxilio de un Equipo Multidisciplinario y bajo un equipo Multiprofesional cuyo funcionamiento dependerá de un programa bien planificado de servicios presentes y futuros.

En pocos renglones se observará que la panorámica de la Deficiencia Mental es muy compleja, pero en nombre de todos estos pequeños niños en quienes sus frías manifestaciones reflejan la angustia y pesar de no saber que sucede en ellos y que tienen que vivir con sus ilusiones en un mundo secreto porque el vulgo los tilda de RETRASADOS MENTALES.

Hemos decidido hacer como trabajo de tesis, el proyecto de como debe ser una Institución Especializada en Deficiencia Mental, la cual se postulará después de demostrar la necesidad de crear nuevas instituciones; el hacer una revisión de la existencia o no de programas para Deficiencia Mental en las instituciones dedicadas a la atención de los problemas de Salud Mental y por último hacer una evaluación sobre la organización y los recursos con que cuentan las instituciones dedicadas exclusivamente a la atención de la Deficiencia Mental.

No está demás exponer que dicho proyecto podrá ser una realidad dependiendo de la ayuda que puedan aportar los hombres que poseen los Recursos Económicos suficientes.

II ANTECEDENTES

En 1974 la O.M.S. dio un reporte estadístico indicando que más del 3% de la población mundial se encontraba afectada por cierto grado de Deficiencia Mental. 1/

En el primer Congreso Internacional de la IASSMD a/ realizado en Montpellier Francia, en 1967, el ilustre Dr. Lafon de París pronunció que cada 20 segundos nace un niño con Deficiencia Mental en alguna parte del mundo. 2/

Un estudio realizado en Berna Suiza, sobre 286 niños Deficientes Mentales con CI menor que 80, (dicho estudio no incluye a niños con Síndrome de Down) se encontró que en el 20% de los casos la etiología de la Deficiencia Mental es desconocida.

Un componente familiar se encontró en el 33% de los casos, mientras que en un 32% se encontró una afección perinatal y en un 15% existía un componente familiar más afección perinatal.

En los 2 primeros grupos la frecuencia de oligofrenia fue de 15% y un 6% en los otros 2 grupos. 3/

Un estudio etiológico de 1,000 pacientes con CI por debajo de 51 realizado en el Hospital de Pediatría de Australia reporta que:

a/ International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency.

En el 5% de los casos se encontró afecciones hereditarias dominantes, 11% se encontró afecciones hereditarias recesivas, en un 9% se encontró afecciones hereditarias ligadas al cromosoma X. En este grupo cabe mencionar que de 32 casos en 27 se encontró el Síndrome de Renpenning.

En el 19% se encontró afecciones prenatales tempranas dentro de este grupo las causas fundamentales son poco conocidas, pero contribuye predisposiciones hereditarias, teratogenesis, aberraciones cromosómicas y mutaciones nuevas. En el 17% de los casos se encontró afecciones perinatales, en el 8% infecciones posnatales, en el 7% infecciones Prenatales, en este grupo es importante dar a conocer que, K. Hayes mostró que un niño de c/350 está afectado por citomegalovirus antes del nacimiento y que el 1/10 de esos niños desarrolla Deficiencia Mental. Para H. Stern y Col, la citomegalia representa la etiología de 10% de las Deficiencias Mentales con Microcefalia; también se mostró en este grupo que la incidencia de los trastornos mentales debido a toxoplasmosis se asemeja a la infección Rubeólica, o sea el 2%.

Por último reportan que en el 3% de los casos se encontró una causa socio-cultural, cabe mencionar que en esta categoría se encuentran niños Deficientes Mentales Sec. a intoxicaciones, niños maltratados, o descendientes de madres gravemente accidentadas poco antes del nacimiento. 4/

Contribución al estudio del pronóstico neurológico y mental a largo plazo de los niños posmaduros, es un reporte realizado en Marsella Francia, en donde re

fieren que la duración de un embarazo prolongado se sitúa entre 290 y 300 días después del primer día de su última regla.

Su frecuencia oscila entre 0.70 a 2% según los autores. La observación muestra que Morbilidad y Mortalidad fetal aumenta con la prolongación de la gestación; pasado el término en 14 días, la Mortalidad Fetal alcanza el 5%, para llegar al 7% hacia el 300avo. día de embarazo. Este trabajo da cuenta de 40 observaciones de niños posmaduros, y se encontró que en un 22.5% los retardos significativos del desarrollo primario interesan la marcha, 45% la adquisición del lenguaje, 47.5% la función vesical. Los retardos mentales, verificados por exámenes Psicológicos afectan al 45% de los sujetos. 5/

Análisis de 414 casos para clasificar la causa de Deficiencia Mental en el niño es un estudio realizado en el Hospital Pediátrico de la Universidad Libre de Berlín, reportando lo siguiente:

	Angeli y Kirmann 1973	Moser y Col 1972	Moser y Col 1971
414 casos	645 casos	1,395 casos	
TRASTORNOS PERINATALES	22	17	18
ABERRACIONES CROMOSOMICAS	13	17	19
TRASTORNOS METABOLICOS	4	3	3
OTROS TRASTORNOS GENETICOS	6	1	2
ENF. INFECCIOSAS DEL SNC	8	7	6
MALFORMACIONES	6	3	10
TRAUMATISMOS, INTOXICACIONES	1	1	2
CAUSAS OBSCURAS	40	51	40
			100%
			100%

Deficiencia Mental ligada al cromosoma X es un estudio que abarca 10 años (1955-1964) y engloba a niños que presentan CI entre 30 y 55, niños nacidos en Australia. Se precisó el número de sujetos con descendencia afectada similar y del mismo sexo; 58 niños tenían uno o más hermanos igualmente afectados, lo mismo que 22 niñas. Los autores sugieren que el mayor número de hermanos idénticamente afectados representan las formas de Deficiencia Mental ligadas al cromosoma X (Síndrome de Renpenning). 7/

Un estudio realizado en Glasgow, Escocia, sobre el valor de la vacunación Anti-Pertussis, citan el aspecto de su Neurotoxicidad. Desde el punto de vista farmacológico aumenta la sensibilidad a la histamina, disminuye la respuesta a la Adrenalina, favorece la Hipoglicemia y tiene efecto adyuvante, poderoso sobre otros antígenos y alérgenos. En base a ello el autor cita que las secuelas neuropsíquicas con resultado de Deficiencia Mental podría alcanzar 1 en 60,000 niños vacunados.

El estudio realizado sobre 65 casos reporta que post inmunización aparecieron a continuación: convulsiones, parálisis flácida, trastornos mentales, hiperkinesia, alteraciones EEG de tipo hipsarritmia. 8/

En un estudio sobre 13 familias afectadas de Microcefalia trasmisida genéticamente. Se puede admitir una frecuencia de Microcefalia congénita de 1/40,000 nacimientos y que 0.34% de la población estudiada padece Deficiencia Mental ligada a la presencia del Gen de la Microcefalia. Cierto número de niños retardados, que tenían 1 o los 2 padres como ellos, porta-

ban el Gen y sin embargo no tenían Microcefalia. La Microcefalia procede de una herencia autosómica recesiva, por otra parte confirmada en este estudio. 46% de los padres y 50% de los niños, todos presuntos Heterocigotos mostraban retardo del desarrollo mental. 9/

En un estudio realizado sobre 154 niños de 2 a 6 años de edad de los cuales 77 tenían Retraso Mental y 77 normales, se estableció el papel de la exposición crónica a dosis reducidas de plomo en la etiología de la Deficiencia Mental.

Los autores resaltan un aumento notable del tenor de plomo (menor de 800 UG/Lt.) del agua consumida por los niños retrasados, los que también tenían elevada la tasa sérica de metal.

Se puede admitir que el 40% de las intoxicaciones plumbicas traen consigo secuelas neurológicas. Su acción sobre el sistema nervioso se fundamenta en su máxima concentración en la substancia gris cortical y en los ganglios basales. Es tóxico para las neuronas, estimula una respuesta astrocitaria y glial, e inhibe cierto número de enzimas cerebrales.

El análisis cuidadoso debe ejercer una preventión en el agua potable, tratándola, si es necesario, con sales de calcio, la O.M.S. admite un tenor de plomo límite para el agua potable de 100 UG/Lt. 10/

Analisis retrospectivo del tenor sanguíneo de plomo en niños con Retraso Mental es el estudio en donde se tituló el tenor de plomo de la sangre obtenida de fichas que habían servido, años antes, para la detección

neonatal de la Fenilcetonuria. Las tasas sanguíneas se encontraron significativamente más elevadas en 41 - muestras correspondientes a niños con Deficiencia Mental de etiología desconocida, que en 36 niños normales. Se encontró además, una buena correlación entre las concentraciones sanguíneas de plomo y las del agua consumida por las madres durante el embarazo. 11/

La Cistinuria y sus relaciones con el Retraso Mental es otro estudio realizado en Australia en donde se investigaron los aminoácidos en 2,073 muestras de orina de niños mentalmente retardados; encontrándose Cistinuria en 50 de ellos, todos heterocigotos. 12/

En un estudio en donde muestra la utilidad de la biopsia cutánea en el diagnóstico de las encefalopatías metabólicas empleadas en 23 casos, con el fin de cultivar los fibroblastos de pacientes afectados de encefalopatía metabólica; evitando así recurrir a la biopsia cerebral y si permite diagnosticar neurolipidosis diversas y muculipidosis. El examen ultraestructural de las biopsias reportó 10 diferentes enfermedades siendo estas:

- 1- Lipofusinocis Ceroide, forma infantil, 2 casos
- 2- Lipofusinocis Ceroide, forma infantil tardía, 3 casos.
- 3- Lipofusinocis Ceroide, forma juvenil, 7 casos.
- 4- Mucopolisacaridosis tipo I, (Hurler), 1 caso.
- 5- Mucopolisacaridosis tipo III, (San Filippo A.) 1 caso.
- 6- Mucolipidosis tipo II, (1.-Cell Disease), 1 caso.
- 7- Mucolipidosis tipo III, (Ceudopolidistrofia), 1 caso.

- 8- Deficiencia en Maltasa Acida, (Glucogenosis II), 2 casos.
- 9- Leucodistrofia de Células globoïdes, (Krabbe), 4 casos.
- 10- Forma Infantil de Leucodistrofia Metacromática, (Sulfatidosis), 1 caso.

La observación importante es que el aporte morfológico cutáneo es particularmente útil para el diagnóstico de las lipofusinosis Ceroides, la deficiencia en zimática no llega a determinarse con certeza por la titulación bioquímica.

Además de la biopsia cutánea puede repetirse sin inconvenientes. 13/

En EEUU. el problema de la Deficiencia Mental es de tal magnitud, que en 1972 existían 6 millones de niños con Deficiencia Mental, considerando que cada 5 minutos nacía un niño que eventualmente podría ser calificado como Deficiencia Mental. 14/

En otro reporte de EEUU. refieren que de los 4,200,000 niños nacidos anualmente, el 3% nunca lograrán una inteligencia de la de un niño de 12 años, el 0.3% nunca lograrán una inteligencia de la de un niño de 7 años y el 0.1% se catalogarán como individuos imbeciles. 15/

En Guatemala en Octubre de 1974 un grupo de especialistas pertenecientes a la Asociación Pediátrica y Asociación Neurológica de Guatemala, se reunieron con el objeto de tratar sobre el problema de la Deficiencia Mental, teniendo dentro de sus conclusiones -

que sólo en la ciudad capital existían 30,000 niños con Deficiencia Mental, recibiendo atención especializada solamente 1,050. 16/

En cuanto a trabajos de tesis realizados que tengan relación con Deficiencia Mental, se encuentran, el presentado por el Dr. Miguel Angel Soto, denominado

Las Anomalías Cromosómicas Sexuales y su Relación con el Retraso Mental, trabajo realizado en el Centro Educativo Especial Alida España de Arana.

El material de estudio fueron 100 niños con diagnóstico de Deficiencia Mental que se encontraron con edad cronológica comprendidos entre los 5 años a los 15 años de edad; a cada uno se le tomó muestras para estudio de sexocromatina (cuerpos de Barr).

Como resultado se obtuvo: que no existía ninguna anormalidad en el estudio de sexocromatina, por lo que su relación con la Deficiencia Mental no fue significativa en dicho trabajo. 17/

Retardo Mental (análisis de sus aspectos más sobresalientes) fue el trabajo de tesis presentado por la Dra. Irma Yolanda Pernillo Ruiz de Juárez. El material de estudio fueron 82 casos seleccionados del archivo del Depto. de Patología del Hospital General San Juan de Dios de Guatemala. Dichos casos pertenecían al período comprendido de 1973 a 1975.

Los diagnósticos de los casos se distribuyeron - de la siguiente manera:

DIAGNOSTICO # DE CASOS

Desnutrición Severa de la Infancia	50
Prematuridad Asociada a Hipoxia	10
Enfermedad Hemolítica del Recién Nacido Asociada a Kernicterus	2
Meningitis Bacteriana	12
Hidrocefalia	3

La razón de la revisión de dichos casos fue para analizar su relación con la Deficiencia Mental, obteniéndose las siguientes conclusiones: En los casos de Desnutrición no se encontró ninguna lesión Histopatológica considerándose que la alteración sea de origen Bioquímico.

Las lesiones Macro y Microscópicas en los casos de Hipoxia consistentes en edema cerebral, Hemorragia y alteraciones del Endotelio Vascular correspondieron a las ya reportadas por otros autores, siendo básico para el diagnóstico de Hipoxia el fenómeno de la Cromatolisis.

En los casos de Kernicterus el diagnóstico fue macroscópico.

En los casos de Meningitis Bacteriana e Hidrocefalia el daño presente en el Sistema Nervioso Central es irreversible. 18/

III GENERALIDADES

En este capítulo trataré de redactar aspectos importantes sobre lo que es la Deficiencia Mental, desde el punto de vista Médico, aspectos que sirven de base para tener una idea del campo tan grande que es la Deficiencia Mental.

I) Terminología:

El nombre de Deficiencia Mental lo podemos considerar correctamente castizo, ya que Deficiencia significa: defecto o imperfección, según el Diccionario de la Lengua Castellana (Editorial Porrúa, 8a. Edición, 1975, México) y Mental abarca funciones cerebrales más amplias que las exclusivamente de la inteligencia. En base a ello algunos países y sus instituciones usan dicha terminología ejemplo: Asociación Internacional para el Estudio Científico de la Deficiencia Mental (International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency), o la Asociación Americana sobre Deficiencia Mental (American Association on Mental Deficiency).

Sin embargo algunos países y sus instituciones también usan el término de Retraso Mental, y según el Diccionario ya mencionado, Retraso significa: Acción de Retrasar o Retrasarse, y Retrasar significa: atrasar, suspender la ejecución de una cosa. La misma Asociación Americana de Deficiencia Mental utiliza el término Retraso Mental en el Manual sobre Terminología

y Clasificación del Retraso Mental que ellos publican.

También se utiliza el término Retardo Mental que significa: Retardación y esto significa: acción de Retardar que a la vez significa: detener. La Escuela Francesa utiliza el término Atraso Mental y este es sinónimo de Retraso. 2/

La O.M.S. ha recomendado el término Subnormalidad Mental, que implica 2 categorías:

- a) Retraso Mental que se emplea cuando el funcionamiento subnormal es debido a causas ambientales en ausencia de patología - del Sistema Nervioso Central.
- b) Deficiencia Mental: se emplea cuando el funcionamiento subnormal es debido a causas patológicas orgánicas. 19/

II) Definición:

Es razonable suponer que, por lo menos desde el punto de vista de los médicos clínicos, - la definición de Deficiencia Mental o Retraso Mental es Universal, sin embargo en el V Seminario de la O.M.S. sobre diagnóstico, clasificación y estadística psiquiátricos, realizado en Washington, D.C. en 1969, se demostró que no es así; en algunos países los médicos clínicos asig-
nan una importancia primordial a los resultados de las pruebas psicométricas; en otros se utili

zan mediciones totalmente diferentes y finalmen-
te otros combinan requisitos adicionales con los resultados de pruebas de inteligencia.

La naturaleza de la definición repercute obvia-
mente en la epidemiología y la clasificación de la Deficiencia Mental o Retraso Mental. 1/

El manual sobre terminología y clasifica-
ción del Retraso Mental publicado por la Asocia-
ción Americana de Deficiencia Mental, y el Ma-
nual de Diagnóstico y Estadística de los Trastor-
nos Mentales, publicado por la Asociación Ame-
ricana de Psiquiatría dan la siguiente definición:

El primero lo redactan así: es el funcio-
namiento intelectual general inferior al té-
rmino medio, que se origina durante el pe-
riodo de desarrollo y que está asociado con
la disminución del comportamiento adapta-
tivo.

El segundo: En su redacción coincide con
la anterior definición, hasta donde dice: y
que está asociado, de allí agrega lo siguien-
te: Asociado con Retraso del aprendizaje
y el ajuste social o la Maduración de am-
bos. 1/

En Inglaterra definen al Retraso Mental co-
mo el estado de desarrollo Mental detenido o in-
completo, que incluye la Subnormalidad de la In-
teligencia y cuya naturaleza o grado requiere tra-
tamiento médico u otra forma de atención y for-

mación especial. 1/

El primer manual arriba mencionado en base a la definición, que expone resumé que para que el diagnóstico de Deficiencia Mental o Retraso Mental sea válido debe llenar 4 requisitos: a) Un menoscabo significativo de la actuación intelectual, b) Un menoscabo similar en adaptación general. c) Presencia simultánea de las 2 circunstancias mencionadas y d) Que el cuadro haya aparecido antes de completarse la madurez mental, o sea, antes de los 17 años. 1/

En cuanto a lo referente de madurez mental antes de los 17 años, la Escuela Mexicana de Pediatría refiere que cuando algunos factores etiológicos que originan Deficiencia Mental, obran sobre el Sistema Nervioso Central después de los 7 años de edad infantil, se cataloga su patología en el rango de Demencias, y esto lo basan en que las investigaciones realizadas sobre la Mielinización del Sistema Nervioso se realiza alrededor de los 7 años de edad. 1,2/

III) Clasificación y Etiología:

El Manual de la Asociación Americana de Deficiencia Mental describe 5 niveles de Deficiencia Mental a saber:

a) Retraso Mental Fronterizo: Son individuos con un Coeficiente Intelectual (CI) de 68 a 83 y Edad Mental de 10 años 11 meses a 13 años 3 meses.

- b) Retrasados Mentales Leves: Son individuos con CI de 52 a 67 y Edad Mental de 8 años 6 meses a 10 años 11 meses.
- c) Retrasados Mentales Moderados: Son individuos con CI de 35 a 51 y Edad Mental de 6 años 1 mes a 8 años 5 meses.
- d) Retrasados Mentales Severos: Son individuos con CI de 20 a 35 y edad Mental de 3 años 9 meses a 6 años.
- e) Retrasados Mentales Profundos: Son individuos con CI de 0 a 20 y edad Mental de 0 años a 3 años 8 meses.

En el capítulo referente a la clasificación médica, de dicho manual, basada principalmente en la etiología, agrupa los casos de Retraso Mental en 10 clases: Las 7 primeras se refieren a los tipos clínicos en los que se pueden demostrar sistemáticamente cambios orgánicos concomitantes: 1/

En la primera clasificación del grupo de las 10, se incluyen tipos de Retraso producidos por una infección o intoxicación.

Entre las infecciones pre-natales más importantes encontramos la enfermedad de Inclusión Citomegálica, la Rubeola, la Sífilis y la Toxoplasmosis. Entre las infecciones Cerebrales post-natales son causa importante las Encefalitis, causadas por virus, particularmente el Sarampión y las Paperas; por último la Meningi

tis de origen bacteriano.

En cuanto a intoxicación se refiere encontramos la Toxemia del embarazo, la Fenilcetonuria Materna, la Hiperbilirubinemia, y la Intoxicación por Plomo.

En la segunda clasificación encontramos las causas - por trauma u otro agente físico, como la Anoxia, tanto a la Anoxia post-natal secundaria a un paro cardíaco o después de la resucitación en la asfixia por inmersión.

En la tercera clasificación encontramos las causas - asociadas a Anormalidades en el Metabolismo o la Nutrición.

En la cuarta clasificación encontramos las causas asociadas de enfermedades Cerebrales con alteración orgánica evidente, tales como: las asociadas a las Displasias Neurocutáneas, Tumores Cerebrales y Anormalidades Cerebrovasculares.

En la quinta clasificación encontramos las Malformaciones Cerebrales, como: anomalías Cráneo-faciales, Disrafias, Hidrocefalias, Microcefalias y Anencefalias.

En la sexta clasificación encontramos las Anormalidades Cromosómicas.

En la séptima clasificación encontramos a los desórdenes en la gestación, que incluyen prematuridad, postmaturidad, y el llamado Síndrome de Disfunción de la Placenta.

En la octava clasificación encontramos el Retraso Mental que se produce después de un trastorno Psiquiátrico de importancia, como el Autismo Infantil, u otro tipo de psicosis de la niñez.

En la novena clasificación encontramos al grupo más grande y que antes se denominaba Retraso Socio-cultural y que hoy se le considera, como el resultado de - influencias ambientales específicamente de las Desventajas Psicosociales ; como esta causa no se comprende totalmente, por lo general, se mencionan tres grupos de factores etiológicos:

- a) Factores genéticos, particularmente herencia poligénica.
- b) Noxas somáticas no hereditarias.
- c) Factores dependientes de la experiencia vivida, relacionados con la crianza del niño y focalizados, en la relación Materno-Infantil.

En la décima clasificación encontramos un grupo de condiciones varias, en que el Retraso Mental aparece como causado por varias fuerzas, biológicas o sociales, sin que ninguna variable sea totalmente responsable. 1/

A continuación expondré una serie de cuadros en donde existe una clasificación etiopatogénica de la Deficiencia Mental teniendo en cuenta el cuadro clínico; además otros cuadros en donde se observan características que hacen sospechar una enfermedad congénita metabólica en el Recién Nacido; luego una serie de cuadros en donde aparece los principales errores de metabolismo de los hidratos de carbono, y su diagnóstico

diferencial; en seguida unos cuadros en donde aparecen las principales neurolipidosis actualmente conocidas y sus características diferenciales más importantes; posteriormente aparecerá un cuadro de diagnóstico diferencial de las mucopolisacaridosis de las actualmente conocidas; luego una serie de cuadros en donde aparecen las principales anomalías cromosómicas que pueden evolucionar hacia Deficiencia Mental; posteriormente un cuadro de las características de las principales mal-formaciones cerebrales que pueden conducir a Deficiencia Mental y por último aparece un cuadro de las principales características diferenciales entre las Encefalopatías, Rubeólica, Toxoplasmósica y Citemegálica.

CUADRO 1

Clasificación etiopatogénica de la DM, teniendo en cuenta el cuadro clínico (20), (21), (22), (23), (24)

A. CAUSAS PRENATALES

1. GENETICAS

a) Aberraciones cromosómicas

a. 1. Autosómicas:

Trisomias: G 21 (o síndrome de Langdon-Down o mongolismo)

D 15

E 18

otras

Monosomias

a. 2. Sexuales

Tetrasomía X

Pentasomía X

Síndromes klinefelterianos y, raramente:

Síndrome de Klinefelter

Síndrome de Turner y variantes

Trisomía X

b) Alteraciones génicas

b. 1. Antosómicas recesivas

b. 1. 1. Síndromes neurológicos:

Errores congénitos del metabolismo (de los aminoácidos, hidratos de carbono, lípidos o neurolipidos, mucopolisacáridos, glándulas endocrinas, calcio, metalproteínas, etc.)

Ataxia de Friedreich

Enfermedad de Riley-Day (disautonomía familiar)

Enfermedad de Canaval (degeneración esponjosa del sistema nervioso central)

Enfermedad de Alexander (megalencefalia y panneuropatía hialina)

b. 1. 2. Neuroectodermosis

Ataxia-telangiectasia (Síndrome de Louis-Bar)

Síndrome de Sjögren-Larsson

Xeroderma pigmentaria

Nanismo de Cockayne-Neill

Síndrome de Rothmund-Thomson (poiquilodermia congénita)

b. 1. 3. Con alteraciones craneanas:

Microcefalia "verdadera"

Craneosinostosis

Acrocefalopolisindactilia

b. 1. 4. Con anomalías oculares:

S. óculo-cerebral con hipopigmentación

b. 1. 5. Con anomalías del esqueleto:

Osteopetrosis (forma infantil)

Picnodisostosis

b. 1. 6. Síndromes asociados a malformaciones múltiples:

Síndrome de Zellweger (S. cerebro-hepato-renal)

Enfermedad de Conradi (condrodistrofia calcificante múltiple)

Criptoostalmia

Síndrome de Ellis-van Creveld (displasia condroectodérmica)

Anemia de Fanconi

Síndrome de Laurence-Moon-Biedl-Bardet

Síndrome de Donohue (leprechaunismo)

Síndrome de Carpenter (acrocefalopolisindactilia)

Síndrome de Meckel (isencefalia esplacnoquistica)

Síndrome de Smith-Lemli-Opitz

S. de las contracturas de los codos, opacidades corneanas, nariz puntiaguda DM
S. de las orejas malformadas, de implantación baja, y sordera de conducción
S. de microcefalia, nariz respingada, livedo reticularis, nanismo y bajo peso al nacimiento
Etc.

b. 2. Autosómicas dominantes

b. 2. 1. Síndromes neurológicos:

Ataxia de Friedreich y (raramente) sus variantes (más frecuentemente dominantes)
Corea de Huntington

b. 2. 2. Síndromes musculares:

Enfermedad de Steinert (distrofia miotónica)
S. del nevus celular basal
Neurofibromatosis de von Recklinghausen
Esclerosis tuberosa de Bourneville
Enfermedad de von Hippel-Lindau
Displasia ectodérmica hipohidrótica con hipoplasia maxilar

b. 2. 3. Neuroectodermosis:

berger; dominante)

b. 2. 4. Con alteraciones craneanas: craneosinostosis:

Síndrome de Apert (acrocefalosindactilia tipos I y II)
Síndrome de Chotzen (acrocefalosindactilia tipo III)
Síndrome de Pfeiffer (acrocefalosindactilia tipo IV)
Enfermedad de Crouzon (disostosis craneofacial)
Soldadura temprana de suturas (?)

b. 2. 5. Con anomalías del esqueleto:

Acondroplasia
Enfermedad de Engelmann (displasia diafisaria progresiva)

b. 2. 6. Síndromes asociados a malformaciones múltiples:

Síndrome de Flynn-Aird (debilidad muscular, ataxia, demencia, atrofia cutánea y anomalías oculares)
S. de dismorfogénesis de las articulaciones, del cerebro y del paladar
Síndrome de Goldenhar (displasia óculo-aúriculo-vertebral)
Síndrome de Moebius (diplegia facial congénita)
S. de telecanal hipospadias (ligado al X?)
Síndrome de Treacher-Collins (disostosis mandibulo-facial o síndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein)

b. 3. Herencia ligada al X:

b. 3. 1. Síndromes neurológicos:

ECM como la mucopolisacaridosis II (o enfermedad de Hunter)
Enfermedad de Lesch-Nyhan
Enfermedad de los "cabellos ensortijados" ("kinky hair disease")

b. 3. 2. Enfermedades musculares:

Enfermedad de Erb-Duchenne (distrofia muscular progresiva)

b. 3. 3. Neuroectodermosis:

S. de ictiosis e hipogonadismo (recesivo)
Incontinencia pigmenti (Síndrome de Bloch-Sulz-

Cuadro 1 (continuación)

b. 3. 4. Con alteraciones craneanas:

Hidrocefalia congénita por estenosis del acueducto (con impresión basilar)

b. 3. 5. Síndromes asociados a malformaciones múltiples:

Anoftalmia
Enfermedad de Norrie
Síndrome de Lowe (S. óculo-cerebro-renal)

b. 4. Herencia poligénica:

b. 4. 1. Síndromes asociados a malformaciones múltiples:

Síndrome de Noonan
Síndrome de Rubinstein-Taybi

b. 5. Herencia desconocida o dudosa:

b. 5. 1. Síndromes neurológicos:

Neuropatía sensorial congénita con anhidrosis
Síndrome de Cornelia de Lange (typus amstelodamensis; recesivo?)
S. de la "muñeca feliz" ("happy puppet syndrome")
Paraplejia distónica amiotrófica familiar (dominante?)
Enfermedad de Halleux-De-Spatz
S. de aniridia, ataxia cerebelosa y oligofrenia
Síndrome de Alpers (poliodistrofia cerebral progresiva; recesivo?)
Atrogirosis

b. 5. 2. Neuroectodermosis:

Síndrome de Goltz (hipoplasia dérmica focal)
Enfermedad de Sturge-Weber (angiomatosis encefalotrigeminal)
S. de ectrodactilia, queilopalatosquisis y displasia ectodérmica
S. de ectromelia e ictiosis
Nevus sebáceo lineal con convulsiones y DM

b. 5. 3. Con alteraciones craneanas:

S. de la "cabeza en hoja de trébol"
Displasia craneotelencefálica
S. de acrocefalosindactilia, ausencia de dedos y defectos craneanos
S. de acrocefalia, queilopalatosquisis, aplasia radial y ausencia de dedos

b. 5. 4. Con anomalías oculares:

S. de microftalmia, opacidades corneanas, espasticidad y DM
S. de tricomegalia y degenerescencia retiniana

b. 5. 5. Con anomalías del esqueleto:

S. de disostosis periférica, hipoplasia nasal y DM
Enfermedad de Pyle (displasia craneometafisaria)

b. 5. 6. Síndromes asociados a malformaciones múltiples:

Enfermedad de Hallermann-Streiff (S. óculo-mandibulo-discefálico con hipotrichosis)
S. óculo-palato-digital (síndrome "OPD"; dominante? recesivo ligado al X?)
Enfermedad de Pierre Robin
Nanismo con "cara de pájaro" de Seckel (recesivo mutante?)
Enfermedad de Silver-Russell (hemihipertrofia congénita, nanismo y gonadotrofinas urinarias elevadas)
Ausencia de uñas en los dedos de manos y pies, falanges distales cortas y articulaciones débiles
S. de rasgos acromegálicos, hipertelorismo y tórax en quilla (dominante? ligado al X?)
Displasia céfalo-esquelética (disgenesia cerebral, microcefalia y displasia esquelética; recesivo?)
S. de blefarofimosis y contracturas congénitas
Síndrome de deficiencia del tejido elástico, distrofia corneana, muecas y DM

Discondroplasia, anomalías faciales y polisindactilia (recesivo?)

Dismorfismo facial, arco aórtico hacia la derecha y DM (recesivo?)

Síndrome de aceleración marcada de la maduración esquelética y anomalías faciales

S. de microcefalia, hiperextensibilidad y coreactosis (recesivo?)

S. de criptorquidia, deformación torácica, contracturas y aracnodactilia

S. de anomalías orales, craneanas y digitales (recesivo?)

S. de locomotora, deformaciones en flexión y anomalías faciales

S. de ceguera retiniana, riñones poliquísticos y malformaciones cerebrales

Tricorrexis nudosa y D.M.

II. MALFORMACIONES CEREBRALES

1. Síndromes microcefálicos:

S. de lisencefalia

2. Síndromes macrocefálicos:

Hidrocefalia congénita

Síndrome de Dandy-Walker

Hidranencefalia

Síndrome de Aicardi (encefalomalacia multiquística infantil)

3. Holotelencefalias:

Arinencefalia

Ciclopia

Etmocefalia y sebocefalia

4. Otras malformaciones del SN:

Cráneo bifido

Meningoradiculomielocele

III. AMBIENTE

a) Infecciones intrauterinas:

Rubéola, citomegalovirus, toxoplasmosis, sífilis, viruela, listeriosis, varicela (?), herpes (?), etc.

b) Medicamentos teratógenos:

Talidomida, aminopterina, amitriptilina, warfarina

c) Diversos:

Radiaciones, subnutrición materna

B. CAUSAS PERINATALES

I. ANOXIA o HIPOXIA: asfixia, traumatismo obstétrico

II. PREMATUREZ

III. HIPERBILIRRUBINEMIAS por inmunización feto-materna, inmadurez hepática u otra

IV. INFECCIONES: virus hepático, estreptococo betahemolítico del grupo B

C. CAUSAS POSNATALES

I. INFECCIONES DEL SNC = MENINGOCEFALITIS POR:

1. Bacterias:

Neumococo

H. influenzae

Meningococo

Estafilococo

Enterobacterias

etc.

2. Virus:

Herpes

Enterovirus, como: poliovirus, ECHO, Coxsackie

Virus de las encefalitis equinas americanas

etc.

3. Parásitos:

Toxoplasmosis

Cisticeriosis

etc.

Cuadro 1 (continuación)

4. *Hongos:*
 Criptococosis
 Blastomicosis
 etc.
- II. ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES:
1. *Primarias:*
 Leucoencefalopatía periaxial difusa (enfermedad de Schilder)
 Encefalomielitis perivenosa
 Leucoencefalopatía necrosante progresiva
 2. *Posinfecciosas:*
 Sobre todo sarcamión (eventualmente panencefalitis esclerosante subaguda), tisis convulsiva
 3. *Postvacunas:*
 Sobre todo antivariólica y antirrábica
- III. TRAUMATISMOS CRANEANOS:
1. Accidentes de la circulación
 2. Otros
- IV. INTOXICACIONES EXOGENAS:
1. Plomo
 2. Monóxido de carbono
- V. CONVULSIONES
1. Estados de mal convulsivo
 2. Crisis febriles prolongadas
 3. Síndrome de West (espasmos en flexión)
 4. Síndrome de Lennox-Gastaut
- VI. RADIACIONES
1. Rayos X
 2. Ondas de alta frecuencia (?)
- VII. ALERGIA (?)
- VIII. MALNUTRICION, PRIVACION ECONOMICO-SOCIAL-CULTURAL
- IX. OTRAS

CUADRO 2

Características que hacen sospechar un *ECM (24)
 en el recién nacido.

Características	Enfermedades	Características	Enfermedades
Acidosis metabólica	Leucinosis Hiperacidemia isovalérica Acidemia propiónica (forma neonatal mortal) Aciduria piroglutámica Galactosemia Tirosinemia tipo I	Intoxicación amoniacal episódica	Hiperamoniamia tipo I Ornithinemia Hiperlisinemia familiar Hiperlisinemia con intoxicación amoniacal episódica
Convulsiones neonatales	Leucinosis Methylmalonuriauria Hiperacidemia isovalérica Hiperamoniamia tipos I y II Hiperprolinemia tipo I Prolinuria grave Citrulinemia Argininosuccinemia Hiper-β-alaninemia Acidemia propiónica	Vómitos neonatales (con dificultades alimentarias)	Feniletonuria Hipervalinemia Deficiencia en β-metilcrotonil-CoA-carboxilasa Acidemia propiónica Hiperamoniamia tipo I Hiperamoniamia con hiperamoniamia episódica Galactosemia
Hipotonía	Deficiencia en β-metilcrotonil-CoA-carboxilasa (que recuerda la enfermedad de Werdnig-Hoffmann)	Descompensación cardíaca	Glucogenosis tipo II (Pompe)
Ictericia neonatal	Hiperamoniamia tipo I Hidroxiciúrenuria Ornithinemia tipo II Galactosemia	Catarata congénita Síndrome de Lowe Opistótonos (que recuerda el tétanos del recién nacido)	Citrulinemia (forma aguda neonatal)

* Enfermedad Congénita Metabólica.

CUADRO 3

Olores característicos en la piel, orina o aliento
que pueden hacer sospechar un ECM (24)

Localización	Enfermedad	Clase de olor	Sustancia en juego
Piel (sudor)	Fenilcetonuria	"orina de rata"	fenilacetato
	Hiperacidemia isovalérica	"transpiración de los pies" o "caseoso"	isovalerato, butirato y hexanoato
	Hipermetioninemia, malabsorción de la metionina	"de sudor" "de apio seco" o "de cerrado"	ácido α -hidroxibutírico
Orina	Fenilcetonuria	"orina de rata"	fenilacetato
	Leucinosis	"azúcar acaramelado" o "hidrolizado de caseína" o "salsa inglesa"	α -cetoácidos de cadena ramificada
	Malabsorción de la metionina	"de apio seco" o "de cerrado"	ácido α -hidroxibutírico
	Deficiencia en β -metilcrotonil-CoA-carboxilasa	"orina de gato"	β -hidroxi-isovalerato (?)
Aliento	Aciduria α -methyl- β -hidroxibutírica	"de sudor"	metabolitos de la isoleucina (?)

CUADRO 4

ECM que conducen a crisis de acidosis metabólica
y a DM (24)

Aminoacidopatías	Leucinosis Hiperacidemia isovalérica Acidemia propionica (forma neonatal aguda y mortal, y forma "en crisis" por ingestión de proteínas) Metilmaliciduria (por ingestión de proteínas y/o infecciones) Hiperlalaninemia Aciduria α -methyl- β -hidroxibutírica (por infecciones) Hiperamoniemias tipo I (por ingestión proteica) y tipo II Aciduria piroglutámica Enfermedad de Lowe Tirosinemia tipo I Cistinuria Sarcosinemia (?) Carnosinemia (?) Aspartilglucosaminuria (?) ⁴⁶
ECM de los hidratos de carbono	Galactosemia Glucogenosis O, I, III, IV y VIII Deficiencia en glucogenosa-sintetasa Acidosis láctica Acidosis láctica hiperlalaninémica Deficiencia en fructosa-1,6-difosfatasa
Otras condiciones	Deficiencia de la oxidación del NADH Deficiencia en fosfatasa ácida lisosómica

CUADRO 5

Causas de la hiperfenilalaninemia (24)

Causa	Fenilalanina (FA) sanguínea	Características				
		Tests urinarios	> FA posnatal	Duración de la def. metab.	DM	Necesidad de régimen
Fenilcetonuria						
— forma clásica	> 20 mg %	+	rápida	permanente	++	durante años
— variedad 1 (forma de Woolff)	> 15 mg %	+/-	rápida	permanente	+	durante años con FA +
— variedad 2	> 15 mg %	+/-	menos rápida	infancia	posible	poco tiempo
— forma "oculta"	15 mg %	+/-	—	permanente	ausente	no
— forma "atípica"	entre 15 y 30 mg %	+/-	—	permanente	leve o en el umbral	poco tiempo
Hiperfenil- alaninemia benigna	4 - 5 mg %	—	lenta	permanente (transaminación de la tiroamina)	ausente	no
Tirosinemia neonatal	4 - 15 mg %	—	+ lenta	oxidación de la tiroamina	ausente	***
Hiperfenil- alaninemia materna	< 4 mg %	—			+	no

CUADRO 6

Condiciones que pueden conducir a hiperamonemia

a) *Trastornos enzimáticos primarios del ciclo de la urea:*

1. Deficiencia en carbamilfosfato-sintetasa
2. Deficiencia en ornitina-transcarbamiloasa
3. Citrulinemia
4. Argininosuccinemia
5. Argininemia

b) *Hiperamonemias secundarias:*

1. Ornitinemia tipo II
2. Intolerancia a la lisina
3. Hiperalisinuria con hiperamonemia
4. Síndrome cerebro-atrófico con hiperamonemia
5. Hiperglicinemia no-cetósica
6. Acidemia propiónica
7. Aciduria α -methyl-acetoacética
8. Intolerancia proteica con aminoaciduria dibásica (familiar)
9. Síndrome de Reye
10. Insuficiencia hepática difusa debida a intoxicaciones, infecciones, infestaciones u obstrucciones biliares

**Principales ECM de los hidratos de carbono
y su diagnóstico diferencial (24)
(según Diament, modificado)**

Enfermedad	Enzima defectuaria	Síntomas y signos más comunes
Galactosemia	Galactosa-1-fosfaturosidil-transferasa	Ictericia neonatal Hepatomegalia, edema e hipoprotróbrinemia Insuficiencia renal Letargia Hipotonía DM moderada a grave Hiperbilirrubinemia (ictericia) Hepatosplenomegalia Catarata Crisis convulsivas DM (?)
Deficiencia en galactoquinasa	Galactoquinasa	
Glucogenosis		
- tipo I (o enfermedad de van Gierke, o Cori tipo I)	Glucosa-6-fosfatasa	Hepatosplenomegalia Hipolipidemia Hipoglucemias Acidocetosis Convulsiones
- tipo II (o enfermedad de Pompe, o Cori tipo II)		
a) deficiencia en maltasa ácida en el niño	Maltasa ácida	Cardiomegalia Deceso durante la infancia Hipotonía progresiva y debilidad Dificultades respiratorias y de la deglución DM
b) deficiencia en maltasa ácida forma infantil tardía	Maltasa ácida	Atonía del esfínter anal Hipertrofia muscular tipo "bovino" Dificultad de las caderas (signo de Gowers) Desarrollo motor lento o en regresión Contracturas del tendón de Aquiles Miopatía progresiva
c) deficiencia en maltasa ácida, forma del adulto	Maltasa ácida	
- tipo III (o deficiencia en enzima desramificadora, o enfermedad de Forbes, o Cori tipo III, o dextrinosa límite)	Amilo-1,6-glucosidasa	Hepatomegalia Hipoglucemias Comienzo tardío de debilidad Leves trastornos del crecimiento Dificultad temprana grave, raramente con miopatía
- tipo IV (o enfermedad de Andersen, o Cori tipo IV)	Amilo-1,4-1,6-transglucosidasa	Cirrosis Trastornos del crecimiento Hepatosplenomegalia Hipotonía Degenescencia muscular de las extremidades inferiores Desarrollo motor lento Dificultades
- tipo V (o deficiencia en miosoforilasa, o síndrome de McArdle, o Cori tipo V)	Fosforilasa muscular	Atrofia en los pacientes mayores Mioglobinuria Fuerza física disminuida Calambres musculares severos de esfuerzo
- tipo VI (o deficiencia en hepatofosforilasa, o enfermedad de Hers, o Cori tipo VI)	Fosforilasa muscular	Retardo de crecimiento Hepatomegalia Hipoglucemias Cetosis leve
- tipo VII (o deficiencia en fosfo-fructoquinasa, o enfermedad de Tauri)	Fosfo-fructoquinasa	Parecida a la deficiencia en miosoforilasa (tipo V)
- tipo VIII (o deficiencia en fosforilasa-quinasa)	Fosforilasa-quinasa y deficiencia de activación secuencial con pérdida de actividad de 3', 5'-AMP-dependiente de la quinasa en el músculo y quizás en el hígado	Importante hepatomegalia, con depósitos de glucógeno No hay hipoglucemias No hay afectación de los músculos y del esqueleto
- tipo IX (o deficiencia en fosfoglucomutasa)	Fosfoglucomutasa	Desarrollo mental normal Hipertrofia tipo "bovino" Leve debilidad generalizada Regresión del desarrollo motor Marcha sobre los dedos de los pies
- tipo X (o deficiencia en fosfohexosa-isomerasa)	Fosfohexosa-isomerasa	Comienzo tardío de la miopatía Calambres musculares Fuerza física limitada
- tipo XI (o deficiencia en glucógeno-sintetasa, o síndrome de Lewis)	Glucógeno-sintetasa	Hipoglucemias DM Crisis convulsivas

CUADRO 8

Principales neurolipidosis (NLP) actualmente conocidas
y sus características diferenciales más importantes,
(24)

Enfermedades	Enzima deficiente	Lípido acumulado	Edad del comienzo	Principales signos y síntomas Duración
NEUROLIPIDOSIS QUE AFECTAN LA SUSTANCIA BLANCA O LEUCODISTROFIAS				
LEUCODISTROFIA METACROMATICA (LDM)				
- I. infantil (o infantil tardía)	Arilsulfatasa-A	Sulfátidos	1-2 años	
- II. juvenil precoz			6-10 años	
- III. del adulto			Adulto	
				Al comienzo, irritabilidad, crisis de obs- tinación y anorexia; alteraciones de la marcha; hipotonía, reflejos profundos disminuidos; disminución de las faculta- des intelectuales, pérdida del habla; anomalías posturales (queda acostado); hipertonia, espasticidad, signos de libe- ración piramidal; limitación de la vi- sión lateral; palidez de las papilas. 3er. estadio: paciente acostado; espasticidad en extensión con opistótonos, crisis mioclonicas, reflejos cervicales tó- nicos.
CEREBROHEXOSIDOSIS (o enf. de Krabbe o LD de las células globoideas)	Galactocerebrosidasa y psicosina-galactosidasa	Galactocerebrosídos	4 meses	Normales al nacimiento; al comienzo irri- tabilidad y letargia; espasticidad e hi- pertonia; posición en extensión, refle- jos primitivos y liberación piramidal.
II. tardías			1-2 años	Formas tardías que se parecen a la LDM con 2 características clínicas diferentes: 1) nistagmo espontáneo rápido 2) poiquilotermia y elevaciones súbitas de la temperatura.
LEUCODISTROFIA SUDANOFILA	?	Varios	En general entre 2 y 5 años	Sintomatología bastante variada con de- terioración mental; al comienzo, trastor- nos del comportamiento, después: espasticidad, ataxia, signos de liberación piramidal y crisis (mioclonicas o gen- eralizadas).
Varios tipos clínicos, incl. <i>Pelizaeus-Merzbacher</i>				
1) tipo clásico				
2) tipo Seitelberger (o congénito)				
3) tipo Lowenberg-Hill (o del adulto)				
4) Variantes				
NEUROLIPIDOSIS QUE AFECTAN LAS SUSTANCIAS BLANCA Y GRIS				
ESFINGOLIPIDOSIS (o enf. de Niemann-Pick)				
Tipo A o clásico	Esfingomielinasa	Esfingomielina	6 meses a 3 años	Hepatosplenomegalia; infiltración pulmo- nar; involución psicomotriz; mancha ro- jo-cereza; frecuente en los judíos; deceso después de 1-2 años.
Tipo B o visceral	Esfingomielinasa	Esfingomielina	4-13 años	Sólo infiltración visceral, sin DM; mioclo- nias.
Tipo C o subagudo	?	Esfingomielina + coles- terol	2-3 años a 4-6 años	No judíos; hepatosplenomegalia moderada; deceso después de 3-5 años; espasticidad y crisis mioclonicas; mancha rojo-cereza.
Tipo D o "Nueva Escocia"	?	Esfingomielina + coles- terol	4-5 años a 8-20 años	Deceso hacia la edad de 20 años. Hepatosplenomegalia; convulsiones; DM.
Tipo E	?	Esfingomielina	Adultos	Espplenomegalia; no hay afectación neuro- lógica.

Cuadro 8 (continuación)

Enfermedades	Enzima deficiente	Lípido acumulado	Edad del comienzo	Principales signos, y síntomas Duración	
NEUROLIPOIDOSIS QUE AFECTAN LAS SUSTANCIAS BLANCA Y GRIS	GLUCOCEREBROSIDOSIS (o enf. de Gaucher)	Glucocerebrosidasa	Glucocerebrósidos	6 meses a 12 meses	
	Tipo I o infantil	Glucocerebrosidasa	Glucocerebrósidos	Detención del crecimiento; reflejo de succión débil; pérdida de peso; hepatosplenomegalia; involución motora; retroflexión de la cabeza; hipertonia y espasticidad; signos de liberación piramidal; actitud de decerebración; nistagmo, estrabismo temprano.	
	Tipo II o juvenil	Glucocerebrosidasa	Glucocerebrósidos	1-10 años	Hepatosplenomegalia progresiva; anemia y tendencias a las hemorragias (trombocitopenia); síntomas neurológicos difusos y tardios, DM moderada o leve v trastornos del comportamiento; afectación extrapiramidal; temblores, movimientos atetóticos; trastornos distónicos de la posición o rigidez plástica.
NEUROLIPOIDOSIS QUE AFECTAN LA SUSTANCIA GRIS	Tipo III o del adulto	Glucocerebrosidasa	Glucocerebrósidos	20-24 años	Anemia; trombocitopenia; leucopenia; fracturas patológicas; piel amarillenta; manchas.
	GM ₁ -GANGLIOSIDOSIS	β-galactosidasa	GM ₁ -glucopéptidos (ceramido-glu-gal-Nac-galamina: NANA)	Desde el nacimiento	Dismorfismo facial (seudo-Hurler); hipertrrofia de las encías; "posición de batracio"; no hay aumento de peso y ausencia de desarrollo neuromotor; hepatosplenomegalia; mancha rojo-cereza; crisis convulsivas generalizadas; cifoscoliosis progresiva; muerte antes de 12-18 meses.
	Tipo II (o enf. de Derry)	β-galactosidasa		6 meses	Hiperacusia y "startle response" desde el nacimiento; convulsiones mioclonicas o generalizadas y retraso progresivo del desarrollo.
NEUROLIPOIDOSIS QUE AFECTAN LA SUSTANCIA GRIS	GM ₂ -GANGLIOSIDOSIS				
	Tipo I (o enf. de Tay-Sachs o Hexosaminidasa A variante B)	Hexosaminidasa A	GM ₂ (ceramidoglu-gal-Nac-galamina: NANA)	3-8 meses	Hiperacusia; "startle response"; irritabilidad; crisis convulsivas; hipotonía generalizada; macrocefalia; manchas rojo-cereza; signos de liberación piramidal; pérdida de la visión; palidez papilar; gradualmente hiperextensión y opistotónos; mioclonias; deceso al 2º o 3er. año; judíos askenazim 70%, heterocigotos frecuencia 1/30-40.
	Tipo II (o enf. de Sandhoff o Hexosaminidases A y B variante 0)	Hexosaminidases A y B	GM ₂ + GA ₂ + globosida	Desde el nacimiento	Ausencia de desarrollo desde el nacimiento — forma congénita; hepatosplenomegalia moderada; pan-étnica.
NEUROLIPOIDOSIS QUE AFECTAN LA SUSTANCIA GRIS	Tipo III (o enf. de Bernheimer- Seitelberger o variante AB) (parcial)	Hexosaminidasa A	GM ₂		Pan-étnica; se asemeja al tipo I, pero la GM ₂ no está demasiado elevada; se parece a la enfermedad de Batten-Spiel-meyer-Vogt.
	Tipo juvenil (o de Menkes y col.)	?	?	2-6 años	No hay depósito evidente de gangliósido o de otra sustancia lipídica (diferente de la enfermedad de Batten); ataxia; crisis convulsivas y deterioración; ceguera; deceso en pocos años; pan-étnica.

adro 8 (continuación)

Enfermedades	Enzima deficiente	Lípido acumulado	Edad del comienzo	Principales signos y síntomas	
				Duración	
GM ₃ -GANGLIOSIDOSIS	Lactosil-ceramido-galactosilhidrolasa	Galactosil-ceramida	Infancia o adulto joven	Deterioración intelectual; hepatosplenomegalia.	
CEROIDO-LIPOFUSCINOSIS NEURONALES					
Enf. de Jansky-Bielschowsky	?	Lipopigmento	Infancia	Idiocia amaurótica infantil tardía.	
Enf. de Spielmeyer-Vogt-Sjögren	?	Lipopigmento	Adulto joven	Idiocia amaurótica juvenil temprana.	
Enf. de Kufs	?	Lipopigmento	Adulto	Idiocia amaurótica del adulto.	
Enf. de FARRER	?	Ceramida	Desde el nacimiento	Lipogranulocitosis; laxitud articular; llanto débil; nódulos subcutáneos y periartriculares; linfadenopatías; muerte antes de la edad de 2 años y raramente al fin de la infancia; existencia o no de trastornos neurológicos con deterioración mental (1/10 casos).	
Enf. de WOLMAN (o xantomatosis primaria familiar con afectación suprarrenal y deficiencia en lipasa ácida)	Lipasa ácida	Esteres ácidos de colesterol y triglicéridos	Desde el nacimiento	Trastornos del desarrollo psicomotor; muerte prematura; DM (?); grasa subcutánea ausente.	

CUADRO 9

Diagnóstico diferencial de las m
actualmente conocidas

Enfermedades		Enzima deficiente
MPS ₁ H (o Síndrome de (Hurler)	Homocigoto para el gen MPS ₁ H	α-L-iduronidasa
MPS ₁ S (o Síndrome de Scheie)	Homocigoto para el gen MPS ₁ S	α-L-iduronidasa
MPS II A (o Síndrome de Hunter grave)	Homocigoto para el gen ligado al cromosoma X	Sulfo-iduronato- sulfatasa
MPS II B (o Síndrome de Hunter leve)	Homocigoto paralelo li- gado al X, forma leve	Sulfo-iduronato- sulfatasa
MPS III A (o Síndrome de Sanfilippo A)	Homocigoto para el gen Sanfilippo A	Heparano-sulfato- sulfatasa
MPS III B (o Síndrome de Sanfilippo B)	Homocigoto para el gen Sanfilippo B (locus di- ferente)	N-acetyl-α-D- glucosaminidasa
MPS IV (o Síndrome de Morquio)	Homocigoto para el gen Morquio (probable- mente más de una forma de alelo)	?N-acetyl-hexosami- nato-sulfato-sulfatasa
MPS V	?	
MPS VI A (o forma clá- sica del síndr. de Maro- teaux-Lamy)	Homocigoto para el gen M-L	Arilsulfatasa B
MPS VI B (o forma leve del síndr. de Maroteaux- Lamy)	Homocigoto para el ale- lo del gen M-L	Arilsulfatasa B
MPS VII (o deficiencia en β-glucuronidasa)	Homocigoto para el gen mutante del locus de la β-glucuronidasa	β-glucuronidasa

CUADRO 10

Principales anomalías cromosómicas que pueden evolucionar hacia DM:
características diferenciales más comunes en lo que concierne a
somatoscopia, crecimiento y desarrollo, y trastornos viscerales (24)

Anomalías cromosómicas	I Nacimiento y desarrollo pondero-estatural (DPS)	II DNP y/o DM y signos neurológicos	III Alteraciones cráneo-faciales	IV Alteraciones del tronco, esqueleto y piel	V Alteraciones de las extremidades	VI Alteraciones viscerales
A. AUTOSÓMICAS						
TRISOMIAS						
Trisomía 21 (síndrome de Langdon-Down)	1/300 a 1/600 nacimientos. Dependiente de la edad de la madre. Parto normal. Retardo del DPS.	Generalmente retardado; hipotonía o tono normal; DM generalmente grave (CI = 20 a 50 como máximo); estrabismo y nistagmo horizontal (facultativo).	Microcefalia y brachicefalia; manchas de Brushfield (en el recién nacido); obliquidad mongoloide de las hendiduras palpebrales; epicanato; malformaciones e implantación baja de las orejas; paladar ojival; hipoplasia del maxilar sup.; macroglosia con protrusión y lengua geográfica; pestañas rasas y densidad irregular.	Cuello y tronco cortos; obesidad ocasional; epidermis rugosa.	Manos y pies gruesos y cortos; espacios entre 1º y 2º dedos de los pies aumentados; surco plantar; clinodactilia de los 5º dedos; 2º falange del 5º dedo pequeña o ausente; pliegue de flexión único sobre el auricular; línea simiana; índice de Walker $\geq + 3,0$; triradius t'.	Cardiopatía congénita; gran frecuencia de defectos de tabique y de tetralogía de Fallot; diastasis de los rectos, hernia umbilical.
Trisomía parcial del cromosoma 22 (síndrome del "ojo de gato")	Gestación normal o prolongada. Peso de nacimiento normal o pequeño para la edad gestacional. DPS normal o retardado.	La mayoría es DM, generalmente con CI < 50. Hipotonía.	Hendidura palatina; micrognatia; glosotostosis; epicanto; coloboma del iris ("ojo de gato"); implantación baja de las orejas; senos preauriculares; hipertelorismo.	Pulgares largos con implantación baja; dedos delgados y hiperextensibles; pliegue palmar transverso único.	Imperforación anal; fistulas rectovaginales y rectovesicales.	
Trisomía D-13 (síndrome de Patau)	1/12.000 nacimientos. DPS retardado. 50 % de muertes durante el 1º mes. Sobrevida rara después del 1º año, si no fuera mosaicismo.	DM; convulsiones; hipotonía o hipertonia (espasticidad de miembros inferiores).	Microcefalia; microftalmia; hipertelorismo; coloboma del iris; implantación baja y malformación de las orejas; fisura palatina o paladar ojival y fisura labial; micrognatia; sordera (?); epicanato.	Polidactilia con retroflexión de pulgares; hiperconvexidad ungueal; arco en forma de S bajo el dedo gordo del pie; deformación en flexión; pliegue palmar transverso único; triradio t' o t''	Hernia inguinal y/o umbilical. Cardiopatía congénita. Malformaciones intestinales (defecto de rotación), renales y genitales; defectos de los surcos de los lóbulos frontales; ausencia de las vías olfativas y de los trigones.	
Trisomía E-18 (síndrome de Edwards)	1,3/10.000 recién nacidos vivos; 77 % del sexo femenino. DPS re-	DM; convulsiones; "llanto de gato"; dificultad en la marcha (con la	Cráneo alargado; sordera (?); epicanto; implantación baja y malformación de las	Sindactilia; implantación distal y retroflexión de los pulgares; hipoplasia o	Hernia inguinal y/o umbilical. Cardiopatía congénita. Criptorquidia. Ar-	

Cuadro 10 (continuación)

Anomalías cromosómicas	I Nacimiento y desarrollo pondro-estatural (DPS)	II DNP y/o DM neurológicos	III Alteraciones cráneo-faciales	IV Alteraciones del tronco, esqueleto y piel	V Alteraciones de las extremidades	IV Alteraciones del tronco,
	tardado. Dificultades alimentarias. Sobrevida rara después del 1 ^{er} año si no se trata de mosaicismo	edad hipotonía, deficiencia de la abducción.	orejas; paladar ojival; micro o retrognatia; boca pequeña.	aplasia del metacarpo y de la falange media del 5 ^o dedo; índice muy largo; flexión dorsal de los dedos gordos de los pies; calcáneo prominentemente; deformación en flexión de los dedos; número excesivo de arcos sobre los dedos.	teria umbilical única (al nacimiento)	
5. Trisomía 22	Peso normal y raramente por debajo del normal. DPS. retardado.	DM; microcefalia; crisis de GM; hipotonía; estrabismo convergente.	Micrognatia; apéndices preauriculares y sinusales; malformación e implantación baja de las orejas; hendidura palatina; aplastamiento del hueso nasal.	Extremidades malformadas; pulgares mal implantados o pareados con los otros dedos; uñas mal implantadas o cortas; cubitus valgus; abducción limitada de la cadera; linfedema de las regiones pretibiales.	Cardiopatía congénita (40%).	
6. Trisomía del cromosoma 5 (mosaicismo) ^{5, 22}	Nacimiento y DPS normales.	DM leve o moderada; estrabismo.	Cráneo asimétrico; escafocefalia; paladar ojival; orejas displásicas e implantadas bajas; micrognatia.	Cuerpo largo y delgado; pelvis estrecha; anomalías vertebrales y costales; alteraciones funcionales de las grandes y pequeñas articulaciones; piel gruesa.	Luxación de las caderas. Dedos largos y en flexión.	Pene pequeño; criotorquidia; cardiopatías congénitas.
7. Trisomía del cromosoma 9 (9 +) ^{4, 22, 23}	DM.	Microcefalia; hendiduras palpebrales estrechas; nariz prominente; paladar ojival; implantación baja de las orejas.	Luxación de las caderas. Dedos largos y en flexión.			
II. MONOSOMIAS	Monosomía parcial del cromosoma D (o cromosoma D en anillo, o delección del brazo largo del cromosoma 13) ²²	Bajo peso de nacimiento; DPS retardado o macrosomia.	Microcefalia; implantación baja de las orejas; epicanto; hipertelorismo; micrognatia; nariz deformada; paladar ojival; facies dismórfica; labio superior prominente; coloboma; microtalmia; catarata. El fenotípico puede parecerse al mongolismo.	Displasia o luxación de las caderas; cuello corto.	Oligodactilia o sindactilia; ausencia o hipoplasia de los pulgares; 5 ^o dedos flexionados; pie plano valgo o línea siniestra.	Malformaciones viscerales y genitales (hipogenitalismo, hipospadias, órganos genitales femeninos malformados); hernias; imperforación anal.

uadro 10 (continuación)

Anomalías cromosómicas	I Nacimiento y desarrollo pondero-estatural (DPS)	II DNP y/o DM y signos neurológicos	III Alteración cráneo-facial
------------------------	--	--	---------------------------------

3. Síndromes klinofelterianos:

a) Síndrome XXYY

Talla grande; aspecto cunucoides; depósito graso sobre las caderas. DM.

Prognatismo.

b) Síndrome XXXY

DPS normal o retardado. DM; hipotonía.

Hueso nasal epicantho.

c) Síndrome XXXXY

DM (la mayoría) EEG anormal; convulsiones; estrabismo frecuente; hipotonía.

Microcefalia (ces); nariz la chata; epicantho; oblicuidad mide de los párpados; prognatismo.

4. Síndrome del triple X (ó 48 XXX)

1,38 a 1,78 sobre 1.000 nacimientos. DM: 3,92/1.000 en las instituciones. DM rara; atrofia óptica bilateral (raramente); cuadriplejia espástica; crisis de GM y a veces hidrocefalia; atrofias cerebrales.

Microcefalia; etc; hueso nasal; hipertelorismo; orejas pequeñas; ladar ojival; palatina y labial.

5. Síndrome del tetra-X

DPS retardado. DM; incoordinación de los movimientos oculares.

A veces hipertono; otras veces tipo que recuerda síndrome de I

6. Síndrome del XXXXX (penta-X)⁸⁷

Microcefalia; hidrocefalia; obliteración; antimongoloides; hendiduras palpebrales (a veces) plantación bárica; orejas; prognatismo.

Cuadro 10 (continuación)

Anomalías cromosómicas	I Nacimiento y desarrollo pondo-estatural (DPS)	II DNP y/o DM y signos neurológicos	III Alteraciones cráneo-faciales	IV Alteraciones del tronco, esqueleto y piel	V Alteraciones de las extremidades	IV Alteraciones viscerales
4. del brazo largo del cromosoma 13 (13 q + d porción distal) ^{20, 21}	Disminución de la longevidad.	DM o DNPM retardado; estrabismo.	Microcefalia; sienes estrechas; frente prominente o normal; pestañas curvadas; paladar ojival; dentición retardada o anormal; orejas malformadas e implantadas bajas; microftalmia.	Hemangiomas capilares.	Polidactilia.	Hernias.
5. parcial del brazo largo del cromosoma 13 (13 q + v— porción proximal) ^{20, 22}	DM.		Implantación baja de las orejas; hendidura palatina; microftalmia.		5º dedos flexionados: línea simiana.	
B. CROMOSOMAS SEXUALES						
1. Síndrome de Turner	1/6.000 nacimientos. Talla pequeña; DPS retardado; feminización incompleta; amenorrea.	DM rara y leve; sordera de percepción (con la edad); estrabismo.	Micrognathia; raíz de la nariz achatada; hipertelorismo; epicanthus; blefaroptosis; opacidades corneanas; paladar ojival.	Implantación baja de los cabellos en la nuca; piel de la nuca rugosa y plegada en el R. N. que se transforma en pterigium colli; "facies de esfinge"; tórax en tonel en el niño mayor y adulto; pecho cavado; nevos pigmentarios (con la edad).	Clinodactilia del 5º dedo; 4º metacarpo corto; uñas convexas; cubitus valgus e hiperconvexo; linfedema de miembros sup. e inf. en el R. N.; a veces edema residual en el adulto.	Cardiopatías cóngeitas (coartación de la aorta); anomalías renal
2. Síndrome de Klinefelter (con cromotipo 17 XXY)	1/400 nacimientos de sexo masculino. Eunucoidismo después de la pubertad; obesidad; no hay síntomas en el recién nacido.	DM rara y leve.	Hipopilosis facial (eventual).	Pilosidad pubiana de tipo femenino.	Cubitus valgus	Microrquidia; eventualmente ginecomastia y varices de miembros inferiores

Cuadro 10 (continuación)

Anomalías cromosómicas	I Nacimiento y desarrollo pondero-estatural (DPS)	II DNP y/o DM y signos neurológicos	III Alteraciones cráneo-faciales	IV Alteraciones del tronco, esqueleto y piel	V Alteraciones de las extremidades	IV Alteraciones viscerales
7. Deleción del brazo corto del cromosoma 18 (18p-)	DPS a veces retardado.	DM acentuada; blefaroptosis.	Blefarofimosis; grandes orejas displásicas; nariz ancha y aplastada; hipertelorismo; oblicuidad palpebral de tipo mogoloides.	Dedos en flexión; sindactilia; implantación proximal del pulgar; polidactilia; pliegue palmar transverso único.	Cardiopatía con nita; alteración tiroideas y suprarenales.	
8. Deleción del brazo largo del cromosoma 18 (18q-)	Bajo peso de nacimiento.	DM; atrofia del nervio óptico.	Microcefalia; dismorfismo facial por retracción de la región media; prognatismo con "boca de carpas"; displasia auricular con hélix y antihélix muy desarrollados.	Displasia de la cadera; hipertelorismo mamario.	Sindactilia; dedos largos y afilados; implantación proximal del pulgar en flexión entre el 2º y 3º dedo; malformación de los dedos de los pies; pliegue palmar transverso único.	Cardiopatía; anomalías renales y genitales.
III. OTRAS ALTERACIONES						
1. del cromosoma 4 (4 p+ ó 4 q+)	DPS retardado.	DM grave; hipotonía.	Microcefalia; glabella prominente; nariz redondeada; macroglosia; prognatismo; orejas implantadas bajas y despegadas; protrusión de hélix y antihélix.	Anomalías vertebrales y costales (hipoplasias); pelvis malformada; hipertelorismo mamario.	Muchas anomalías; trirradio axial t.	Criptorquidia; bigüedad sexual; anomalías renales
2. del brazo corto del cromosoma 9 (9 p+)	DM.		Microcefalia moderada; braquicefalia, frente plana; enoftalmia; nariz prominente; labio superior corto con comisuras labiales caídas; orejas en abanico.	Pliegue palmar único; vorticellas disminuidas sobre los dedos; ausencia de trirradio b o c.	Hipoplasia de las falanges.	
3. del segmento distal del brazo largo del cromosoma 10 (10 q+)	DPS retardado; hipotonía grave.	DM grave.	Microcefalia; cara redondeada y plana; frente alta; paladar ojival o hendido; micrognatia; orejas malformadas implantadas bajas.	Cuello corto.	Sindactilia del 2º y 3º dedo del pie; implantación proximal de pulgares y dedos gordos de los pies; pliegues interdigitales; camptodactilia; 1º y 2º dedos del pie espaciados; uñas convexas; pliegue palmar transverso único; surcos plantares profundos.	Función renal alterada.

Cuadro 10 (continuación)

Anomalías cromosómicas	I Nacimiento y desarrollo pondero-estatural (DPS)	II DNP y/o DM y signos neurológicos	III Alteración cráneo-facial
2. Monosomía parcial del cromosoma 18 (o cromosoma 18 en anillo)		DM (raras normales); convulsiones. DM; estrabismo; ptosis palpebral; sordera.	Hipertelorismo canto; hendidura latina; oblicuidad timongoloide; hendiduras ples; "boca de microcefalia.
3. Monosomía parcial del cromosoma 21 (o "antimognolismo" por delección parcial G ₁ o cromosoma G ₁ en anillo).	DPS retardado.	DM; hipertonia.	Microcefalia; dad antimognolismo; hendiduras brales; microhueso nasal; palada grande; orejas plantadas bajas.
4. Monosomía parcial del cromosoma 22 (o síndrome de delección G ₂)		DM; hipotonía; ptosis palpebral.	Microcefalia; to; úvula bifida; ojada ojival; orejas implantadas bajas.
5. Delección del brazo corto del cromosoma 4 (o síndrome de Hirschhorn)	Bajo peso de nacimiento; DPS retardado.	DM; convulsiones.	Microcefalia; tria del cráneo; defecto de cabello; prominente; ma del iris; pupilar; exoftalmia; hipertelorismo canto; nariz chada y defensiva; labiopaladar; micrognatia; malformadas; dad antimognolismo; párpados de carpa"
6. Delección del brazo corto cromosoma 5 (o síndrome del "llanto del gato" o 5p-)	Bajo peso de nacimiento; DPS retardado; "llanto de gato" en los primeros meses, por causa de laringomalacia (más tarde, este signo puede detectarse por examen con estetoscopio).	DM; estrabismo; atrofia óptica; hipotonía; hipotrofia muscular.	Oblicuidad aljode de las duras palpitaciones; microcefalia; lunar; hipertelorismo canto; hendidura nasal; micrognatia; orejas "en oreja de implantadas; malformaciones dentales.

CUADRO 11

Alteraciones Cromosómicas más frecuentes encontradas en el Síndrome de Down

	Tipos	Cariotipo
Trisomía simple		47, (XX o XY), + 21
Id., con mosaicismo		46, (XX o XY)/47, (XX o XY), + 21
Translocación D/G		46, (XX o XY), -D, + t (Dq Gq)
Translocación G/G		46, (XX o XY), -G, + t (Gq Gq)

CUADRO 12

Características de las principales Malformaciones Cerebrales que pueden conducir a DM (24)

Malformaciones	Características	Malformaciones	Características
Agiria (lisencefalia)	Facies característica, apnea inicial, convulsiones (focales), opistótonos, microcefalia, tonus variable, llanto débil, no hay respuesta a los estímulos ambientes, reflejos primitivos, reflejos profundos hiperactivos. EEG: ondas lentas-espículas de alto voltaje. Neuropatología: ventrículos ensanchados, heterotopia. Biopsia cerebral: no hay neuronas anormales identificables.	Hidrocefalia	una capa de células gliales sin neuronas. Signos neurológicos variables: reflejo de Moro bastante frecuente pero con posición asimétrica, y presencia del reflejo de succión, del "grasping"; marcha refleja y respuesta al dolor. Transiluminación a repetir, puesto que el examen inicial puede ser negativo. EEG: de amplitud lenta; puede haber respuesta a potenciales evocados.
Microgiria	DM de grados variables, características neurológicas variables, convulsiones, microcefalia. Neuropatología: anomalías superpuestas a las circunvoluciones normales.		Debida a diferentes etiologías: estenosis del acueducto de Silvio ligada al cromosoma X; hemorragia en el espacio subaracnoidal; traumatismo obstétrico; malformación de Arnold-Chiari; malformación de Dandy-Walker; alteraciones del acueducto ("forking", etc.); infecciones del SNC in utero; toxoplasmosis, viruela, parotiditis y otras.
Paquigiria	DM de grados variables, convulsiones. Neuropatología: circunvoluciones anchas, surcos aplanados y dispuestos de manera anormal (sólo se reconoce la círcula de Silvio). Cuatro capas corticales.	Agenesia del cuerpo calloso	DM y signos neurológicos en relación con las anomalías asociadas.
Anencefalia	Facies y cráneo típicos, "tipos" neonatales anormales. Hipertonia y espasticidad. Tipo 1: Defecto de cierre del cerebro rostral. Tipo 2: Defecto de cierre del cerebro caudal y de la médula rostral. Tipo 3: Defecto de cierre de todo el cerebro y la médula. EEG: Actividad más rápida que en el niño normal; poca o casi no hay actividad lenta por debajo de 5 c/segundo.	Arrinencefalia	Características faciales: ciclopia o hipotelorismo, fisura labial, anomalías nasales, hendidura palatina, ceguera, atrofia óptica. Asociación posible a otras anomalías físicas (renal, cardiaca, esquelética), a veces secundarias a la trisomía 13-15. Mencionada en la delección del brazo corto del cromosoma 18. EEG: puntas rápidas. Neuropatología: Aplasia del tracto y bulbo olfativo, hipoplasia de los nervios ópticos, hemisferios unidos y monoventriculares.
Hidranencefalia	Ausencia total o casi total de hemisferios cerebrales con amplio depósito de líquido rodeado de leptomeninges y	Quistes aracnoides	Asociación variable con la DM. Pueden ser asintomáticos o presentar signos neurológicos variables (hemiparesias convulsiones)

CUADRO 13

Principales características diferenciales entre las encefalopatías rubeólica, toxoplasmósica y citomegalica (24)

Características	Encefalopatía rubeólica	Toxoplasmosis congénita	Citomegalia congénita
Relación del volumen cefálico	Microcefalia	Microcefalia; hidrocefalia + frecuente	Microcefalia
Alteraciones intracraneanas	Ausentes	Presentes	Presentes
Atalantia	Relativamente frecuente		Ausente
Retinopatía	Muy frecuente	Relativamente rara	Ausente
Alteraciones del fondo de la retina	Seudo-retinitis pigmentaria	Coriorretinitis pigmentaria fre- cuente	Coriorretinitis pigmentaria fre- cuente
Alteraciones cardíacas	Frecuentes	Ausentes	Ausentes
Alteraciones viscerales	Ausentes	Ausentes	Hepatosplenomegalia (ictericia neonatal)
Retraso mental	Presente	Presente	Presente

IV ORGANIZACION Y FORMA DE TRABAJO EN LOS PAISES DE AMERICA LATINA EN RELACION AL PROBLEMA DE LA DEFICIENCIA MENTAL

A continuación se describe la forma en que algunos países de América Latina han desarrollado programas para combatir el problema de la Deficiencia Mental en sus países.

En el año de 1973 el Ministerio de Salud Pública de Colombia y el Instituto Colombiano de Bienestar Familiar en colaboración con la Organización Panamericana de la Salud, convocaron a un Seminario sobre la Organización de Servicios para el niño Deficiente Mental, el cual se realizó en la ciudad de Cartagena del 17 al 21 de Diciembre de 1973. Los objetivos del Seminario son sintetizados en los siguientes puntos:

1. Identificación de Agentes Etiológicos.
2. Establecimiento del orden de priorización que corresponde al Deficiente Mental en los planes generales de Salud.
3. Formulación de pautas técnicas-administrativas para el establecimiento y funcionamiento de Servicios.
4. Identificación de las necesidades de personal y de los medios para cubrirlas.

En México la organización y la forma en que han desarrollado programas para combatir el problema de la Deficiencia Mental, se inicia desde el año de 1935 con la creación, por la Secretaría de Educación Públ-

ca, del Instituto Médico Pedagógico.

En 1942 ante la urgencia de contar con personal especializado, el departamento de Estudios Pedagógicos de la Dirección General de Enseñanza Superior e Investigación Científica de la Secretaría de Educación Pública, aprobó el plan de estudios para la carrera de Maestros para Deficientes Mentales.

Para tener una idea de la magnitud del problema de la Deficiencia Mental en México, la Secretaría de Educación Pública en el año 1967 efectuó un muestreo estadístico, mediante la aplicación de pruebas colectivas a 25,303 niños de primeros años, encontrándose un 11% de presuntos Deficientes Mentales dentro de los reprobados, cifra que se redujo al 4% al efectuar pruebas individuales y de diagnóstico integral. En base a estas consideraciones, se calculó que en 1966 existían en el primer año de primaria de un total de 2,521,860 escolares, había 100,874 presuntos Deficientes Mentales, sin contar los casos profundos, que no asisten a escuelas ordinarias, pero que son susceptibles de Adiestramiento y Habilitación.

Para hacer frente al problema, México cuenta con un número aproximado de 80 Instituciones Federales, Estatales y Privadas que incluyen grupos integrados Escuelas de Educación Especial, Talleres protegidos, Internados, Asilos y un Hospital Psiquiátrico Infantil.

La atención de los niños con Deficiencia Mental se presta principalmente a través de servicios de consulta externa, la mayoría de los cuales se encuentran-

en Distrito Federal, en donde existe la clínica de la conducta de la Secretaría de Educación Pública, 3 departamentos de Higiene Mental en Hospitales Infantiles, - un servicio de Pediatría en el Instituto Nacional de Neurología, un Hospital Psiquiátrico Infantil, y aproximadamente 25 clínicas de Salud Mental de distintas dependencias gubernamentales, como el Instituto Mexicano del Seguro Social, el Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los trabajadores del Estado, la Secretaría de Salubridad y Asistencia y Centros Privados. 1/

En Venezuela el Ministerio de Sanidad y Asistencia Social, a través del Departamento de Higiene Mental lleva un programa de atención para el Deficiente Mental.

El Instituto Nacional de Psiquiatría Infantil (INAPSI) desde 1965 realiza la labor de preparación de personal a nivel de: Pedagogos, Psicólogos, Psiquiatras.

Además dicho Instituto utiliza a los estudiantes de Pedagogía de 2do. curso y último curso, como recurso para enfrentar a la labor de habilitación del Deficiente Mental.

Dicho sistema funciona de la siguiente manera:

Se crearon aulas periféricas del INAPSI y en cada una se destacan a los alumnos practicantes, dándoles orientación y material didáctico para que trabajen, así como una supervisión constante por parte del Instituto.

El alumno practicante a cuyo cargo se encuentran una aula pertenece al personal de ese centro con carácter Ad Honorem y debe integrarse al Equipo Multidisciplinario que allí prestan sus servicios, la duración de la práctica es de 1 año, al final cada alumno entrega el aula a su sucesor.

Una de las ventajas que lleva este sistema de trabajo es que muchos de los que han sido alumnos al salir de Pedagogos logran ubicarse y trabajar en dichas aulas.

Entre 1965-1973 han funcionado más de 100 aulas y en 1973-74 se crearon 24 aulas más.

En el sector privado Instituciones como la Asociación Venezolana de Padres y Amigos de niños excepcionales trabajan en la formación de maestros, a la vez que dan atención en sus clínicas de diagnóstico.

En Chile el Ministerio de Educación Pública y el Servicio Nacional de Salud son los Organismos Estatales que brindan asistencia al Retrasado Mental.

Dicho Ministerio cuenta con un total de 79 Escuelas Especiales que prestan servicios al Deficiente Mental, en 1973 la matrícula en estas escuelas era de 7,463 niños. Estas escuelas atienden únicamente a Deficientes Mentaless leves y moderados, encargándose de los Deficientes Mentaless profundos el Servicio Nacional de Salud; además dependen de esta Institución 2 centros de Estimulación Precoz para Lactantes y preescolares que presenten Retraso de diverso origen en su desarrollo psicomotor.

También existen Instituciones privadas que dan una cobertura de atención alrededor de 2,000 niños Deficientes Mentaless.

Conscientes del problema la Sección de Salud Mental del Servicio Nacional de Salud ha puesto en marcha: I- El programa de prevención Primaria del Retraso Sociocultural, que tiene su acción en: a) Programa de Estimulación precoz y b) Programa encaminado al enriquecimiento cultural del pre-escolar, de bajo nivel socio-económico, el cual actúa en base a la creación de Jardines Infantiles y de Educadoras de Párvulos suficientes, dicha formación de Jardines se encuentra amparada bajo un decreto de Ley promulgado en 1970, en la cual se creó la Junta Nacional de Jardines Infantiles. II- Programa para coordinación del servicio Nacional de Salud con el Ministerio de Educación Pública, la acción de dicho programa está encaminada a la formación acelerada de profesores especialistas en Deficiencia Mental.

En Argentina la asistencia para los Deficientes Mentaless está a cargo de Organismos e Instituciones Públicas y Privadas. En los organismos públicos esta tarea la realiza el Instituto Nacional de Salud Mental (INSM) a través de sus Colonias y el Ministerio de Educación a través de Escuelas Especiales.

Las Colonias más importantes son: Montes de Oca, ubicada en Torres provincia de Buenos Aires, a 74 Kms. de la capital Federal, la que asiste a 1,500 Deficientes Mentaless, y la Colonia Alborada, en Bell Ville, provincia de Córdoba, en donde atiende a 400 Deficientes mentales, ambas colonias brindan In-

ternación y Habilitación.

Dentro de las organizaciones Privadas existen Institutos, clínicas y Centros Asistenciales que brindan Internación y Enseñanza, cuyo control o supervisión está a cargo del Instituto Nacional de Salud Mental; además que todas las instituciones privadas se encuentran agrupadas en la Federación Argentina de entidades Pro- atención al Deficiente Mental (FENDIM).

Aunque existen 17,000 niños matriculados en las escuelas del país, no existe una cobertura buena, ya que de ese número de niños, 13,000 pertenecen a la capital Federal y Provincia de Buenos Aires, dejando así descubierto, mucho del interior del país.

Con el fin de buscar una distribución adecuada y mejorar los servicios para el Deficiente Mental, el 12 de Noviembre de 1973, se reunió la Comisión Coordinadora de Deficiencia Mental de la República de Argentina, a efecto de programar, como un verdadero parlamento Nacional de la Deficiencia Mental. Formaron parte de ello todas las Instituciones existentes en el país, y dentro de sus conclusiones finales se resolvió que la comisión coordinadora funcionaría integrando a todos los Centros y Organismos ya existentes; además dará apoyo y asesoramiento a cada Centro que lo solicite.

Como plan de acción, la Comisión Coordinadora resolvió crear sub-comisiones por temas específicos ; a) Prevención, b) Asistencia, c) Rehabilitación y Resocialización, d) Docencia e Investigación, e) Legislación (integrada especialmente por: padres, educado-

res, científicos), f) Proyectos Sociales, g) Recopilación de antecedentes y Centralización, h) Regionalización de prioridades.

Por último la Comisión Coordinadora consideró como prioridades:

1. Determinar la magnitud del problema a nivel Nacional.
2. Coordinar labores con Sanidad Educacional y Sanidad de las Fuerzas Armadas.
3. Elaborar criterios teóricos, sobre Deficiencia Mental.
4. Incluir estudios de investigación. 1/

En Perú la atención del niño Deficiente Mental, es todavía a menor escala, no teniendo aún una organización Nacional que coordine los programas existentes.

Se cuenta con consultorios de Psiquiatría Infantil que permiten el diagnóstico y orientación de los niños con Deficiencia Mental; existen 7 centros Estatales y 14 Particulares.

Recientemente se han abierto 50 clases llamadas Aulas de Nivelación para la atención de los escolares con aprendizaje lento.

La Universidad mayor de San Marcos tiene un Programa para capacitar a maestros a fin de que puedan enseñar y adiestrar al Deficiente Mental.

En Uruguay en el año de 1966, la Dra. María Gar

cía Etchegoyen de Lorenzo, Directora de la Escuela de Recuperación Psíquica, organizó el Servicio Pre-escolar, y dentro de él un programa de Estimulación Temprana para niños de alto riesgo; al organizar el plan de acción, se definió la población a tratar, estableciendo los siguientes criterios de selección para clasificar a los niños como de Alto riesgo : a) Anormalidades Genéticas o Cromosómicas, b) Anormalidades serias de la Gestación (toxemia, diabetes, insuficiencia cardíaca, insuficiencia respiratoria o patología placentaria grave con hemorragia), c) Anormalidades durante el trabajo de parto, d) Condición del Recién Nacido: I-Temprana: (Apgar de 6 ó menos); Acidosis marcadís; II-Tardía: (primera semana) Franca anormalidades Neurológicas que duren más de 3 días; Ictericia pronunciada, Sepsis, Períodos Apnéicos, e) Peso bajo al nacer (menos de 1,500 gm.), f) Niños Post-maduros.

Se establecieron contactos con las clínicas de Obstetricia y Pediatría de la Facultad de Medicina y con el Centro Latinoamericano de Perinatología y desarrollo humano, logrando así el envío de madres embarazadas de alto riesgo y niños que interesan incorporarse al programa por adecuarse a los criterios de admisión. 1/

En Guatemala existe el Plan Nacional de Salud Mental que fue elaborado en el año de 1974, a raíz de una revisión y evaluación sobre los Servicios y Programas que prestaban las diferentes Instituciones dedicadas a los problemas de Salud Mental.

Dicho plan se creó con el objeto de Coordinar,

Supervisar y Normatizar los programas de Salud Mental.

Dentro del contenido del plan encontramos que si está contemplado llegar a elaborar un programa Nacional para Deficiencia Mental, pero será a largo plazo.

Es importante mencionar también que actualmente las instituciones que estén bajo la vigilancia del plan Nacional de Salud Mental, deberán prestar sus servicios de atención en prioridad a problemas Psiquiátricos, descartándose así la atención de los problemas de Deficiencia Mental, a menos que estos tengan asociado un problema Psiquiátrico. Las instituciones que se encuentran bajo la vigilancia del plan Nacional de Salud Mental son los siguientes:

a) Hospital Neuropsiquiátrico: fundado en el año 1890, teniendo como objetivo inicial la atención a pacientes con problemas Neurológicos, Psiquiátricos y Deficiencia Mental.

En 1974 al entrar en vigor el Plan Nacional de Salud Mental se clausura un pabellón de 30 niños con Deficiencia Mental que allí vivían, pasando a ser el objetivo principal dar atención única y exclusivamente a pacientes con problemas Psiquiátricos.

b) Hospital Carlos Federico Mora: fundado en el año de 1972, teniendo como objetivo principal ser el modelo de Hospital para dar atención a pacientes con problemas Psiquiátricos.

- c) Centro de Salud Mental: fundado en 1974, siendo su objetivo dar atención a pacientes con problemas emocionales, por medio del servicio de consulta externa. 25/

Fuera del Plan Nacional de Salud Mental, en lo privado tenemos la escuela Superior de Psicología de la Universidad Francisco Marroquín, fundada a finales de 1979, la clínica de Salud Mental que tienen, funciona en el Sanatorio del Hermano Pedro, prestando servicios gratuitos de orientación y psicoterapia a personas de escasos recursos con problemas emocionales. - No existiendo aún un programa para atención del niño Deficiente Mental. 26/

En cuanto instituciones que prestan servicios de atención al niño Deficiente Mental, tenemos al Centro de Educación Especial Alida España de Arana que se encuentra bajo la Supervisión de la Secretaría de Bienestar Social, dicha secretaría es la encargada de coordinar los diferentes programas infantiles que dependen del Gobierno. 27/

El Centro de Servicios Psicológicos Popular de la Facultad de Psicología de la Universidad de San Carlos de Guatemala fue creado el 12 de Septiembre de 1977, con el objeto de prestar atención a niños con problemas de aprendizaje, funcionando en dicha facultad con dos programas a saber:

- a) Atención de niños con problemas de aprendizaje y neurológico. (programa inicial).
- b) Programa de atención de niños con Deficiencia Mental; elaborado en el mes de Marzo de 1978.

Dicho programa presta los servicios de: I) evaluación y diagnóstico; II) orientación a padres de familia; III) tratamiento y rehabilitación. La atención es para niños de 6 a 13 años de edad. 28/

En cuanto a instituciones privadas se refiere encontramos a la Institución pionera en Servicios de Atención al Deficiente Mental, como lo es el Instituto Neurológico de Guatemala, que fue fundado en el año de 1961; además existen otras pequeñas instituciones privadas que serán analizadas en el capítulo correspondiente a Organización y Forma de Trabajo de las Instituciones que brindan atención al Deficiente Mental en Guatemala. 29/

V ORGANIZACION Y FORMA DE TRABAJO DE LAS INSTITUCIONES QUE BRINDAN ATENCION AL NIÑO DEFICIENTE MENTAL EN GUATEMALA

En este capítulo se desarrollará de una manera detallada, cual es la organización, objetivos, recursos, los programas de atención y la dinámica de cada institución que brinda atención al niño Deficiente Mental en nuestro país.

Se investigó la mayoría de instituciones, dejando solamente de investigar a 2 aulas muy pequeñas que no reunían los requisitos del trabajo. Dentro de las instituciones investigadas se encuentran las siguientes:

- 1) Instituto Neurológico Guatemalteco
 - 2) Centro de Educación Especial Alida España de Arana
 - 3) Colegio Nuevos Horizontes
 - 4) Instituto de Estimulación Integral
 - 5) Aula Psicopedagógica
 - 6) Aula Inmaculada
-
- 1) INSTITUTO NEUROLOGICO GUATEMALTECO: (ING)

Esta es la Institución pionera en lo que se refiere a servicios de atención para el Deficiente Mental, fue fundada en el año de 1961 a iniciativa privada por un grupo de personas que percibían la Deficiencia Mental como un problema.

En el año de 1962 el ING inició funciones con su

Centro de Educación Especial y de sus Clínicas de Diagnóstico, habiendo pasado 18 años de trabajo, encontramos al ING de la siguiente forma:

- a) Organización: El Instituto está dirigido por una Junta Directiva, compuesta por: Presidente, Vice-presidente, secretario General, Pro-secretario, Tesorero, y vocales.

El Centro Psicopedagógico se encuentra dirigido por: 1 Directora General, quien se encarga de algunos aspectos administrativos, además de hacer la función de Jefe de Servicios Técnicos, función que consiste en coordinar dichos servicios, Los Servicios Técnicos están formados por: Servicio de Psicología, Servicio Social, Fisioterapia, Terapia Ocupacional, - Fonoaudiología, Pedagogía, Terapia Musical, Educación Física, niñeras; además existe personal de mantenimiento y administrativo; también existe un cuerpo Médico Educativo, que trabaja Ad-Honorem, compuesto por: 1 Psiquiatra, 1 Neurologo, 1 Fisiatra.

- b) Objetivos del Instituto:

- I) Dar atención a individuos con Deficiencia Mental.
- II) Promover el mejoramiento y rehabilitación de niños y adolescentes con afecciones psicomotoras, tal es el caso de la Deficiencia Mental, asimismo otros casos, en que producto de bloqueo intelectual presentan retraso escolar severo y que funcionan como seudoretrasados.

- III) Orientación a los padres y familiares de los niños afectados, para mayor comprensión del problema y así afrontar la realidad de una manera positiva.
- IV) Promover el desarrollo de programas que vayan en beneficio de los niños afectados, para convertirlos en personas útiles e integrarlos a la sociedad.
- V) Hacer extensivo el programa a la comunidad, informando y orientando acerca de lo que es la Deficiencia Mental; dar a conocer los programas de atención y prevención.
- VI) Servir como Centro de Práctica y Estudio a estudiantes de diferentes disciplinas.
- VII) Promover investigaciones que sean desarrolladas por profesionales especializados en diferentes ramas y que tengan relación con la Deficiencia Mental.

c) Recursos con que cuenta el Instituto:

- I) Físicos: Cuenta con un área de terreno en donde existe área verde y las instalaciones del Centro, contando con:

1 oficina para Dirección

2 oficinas para Psicología

1 oficina para Servicio Social

1 oficina para Secretaría

1 salón de Fisioterapia

- 1 comedor
- 1 cocina
- 10 aulas
- 6 servicios sanitarios

I.a) Presupuesto: Cuenta con un presupuesto anual de Q120,000, el cual es obtenido en su mayor parte en la Campaña Anual del mes de Junio y otra parte por la cuota que cubre los servicios de cada niño la cual es de Q65.00 mensuales, dicha cuota es cubierta ya sea, en su totalidad por los padres de los niños atendidos o bien alguna parte de la cuota es cubierta por medio de Becas, las cuales consisten en aportes de dinero, dadas por personas altruistas.

- II) Humanos: Junta Directiva: 10 personas.
- Comité Médico-Educativo: 1 Neurologo, 1 Psiquiatra y 1 Fisiatra.
- Dirección:
 - 1 Directora General.
- Jefe de Servicios Técnicos:
 - 1 Lic. en Psicología.
- Personal de Servicios Técnicos:
 - 2 Fonoaudiologos, 1 Fisioterapeuta, 2 Psicologos, 3 Trabajadoras Sociales.
- Personal Pedagógico:
 - 2 Terapistas Vocacionales, 6 Maestras de Educación Especial, 2 Maestras para Estimula-

III) Orientación y educación Temprana, 8 niñeras.

Personal Administrativo:

- 2 Secretarias

Personal de Mantenimiento:

- 4 Transportistas,

- 2 Cocineras,

- 2 Guardianes.

d) Programas de la Institución: Los siguientes programas fueron dados por la Licda. Ada Marina de Pratta, los cuales son producto de la evaluación que realizó, en mejora de la atención que se presta.

I) Para los alumnos internos se cuenta con los siguientes programas:

- Estimulación Temprana
- Educables y Entrenables
- Programa para niños Pre-entrenables
- Programa de Desarrollo Vocacional y Ocupacional

II) Programa para ex-alumnos:

- Colocación laboral.
- Seguimiento de casos
- Entrenamiento ocupacional

III) Programa para Padres:

- Orientación y educación
- Psicoterapias individuales
- Psicoterapias de grupo

IV) Programas llevados en consulta Externa:

- Servicios Técnicos

V) Programas para el Personal

- Sábado clínico, en donde se discuten casos especiales de cada niño
- Discusiones por departamento
- Programas especiales como: cursillos, seminarios, conferencias
- Dinámica de grupo

VI) Programa de Servicios para Universitarios:

- Prácticas supervisadas
- Asesoría de Tesis
- Investigaciones
- Sábados clínicos
- Cursillos

VII) Programa de Servicios para el Público:

- Consulta externa
- Conferencias
- Información
- Visitas

e) Dinámica de la Institución en el Estudio del Niño con Deficiencia Mental:

La información acerca de los servicios que presta el ING, es dada a los padres por la Trabajadora Social, además de efectuarles una entrevista preliminar,

posterior a ello el niño ya es evaluado por los diferentes departamentos: a) Servicio Social, b) Fonoaudiología, c) Psicología, d) Fisioterapia, e) Pedagogía, f) Terapia Vocacional, g) Terapia Ocupacional, h) Neurología.

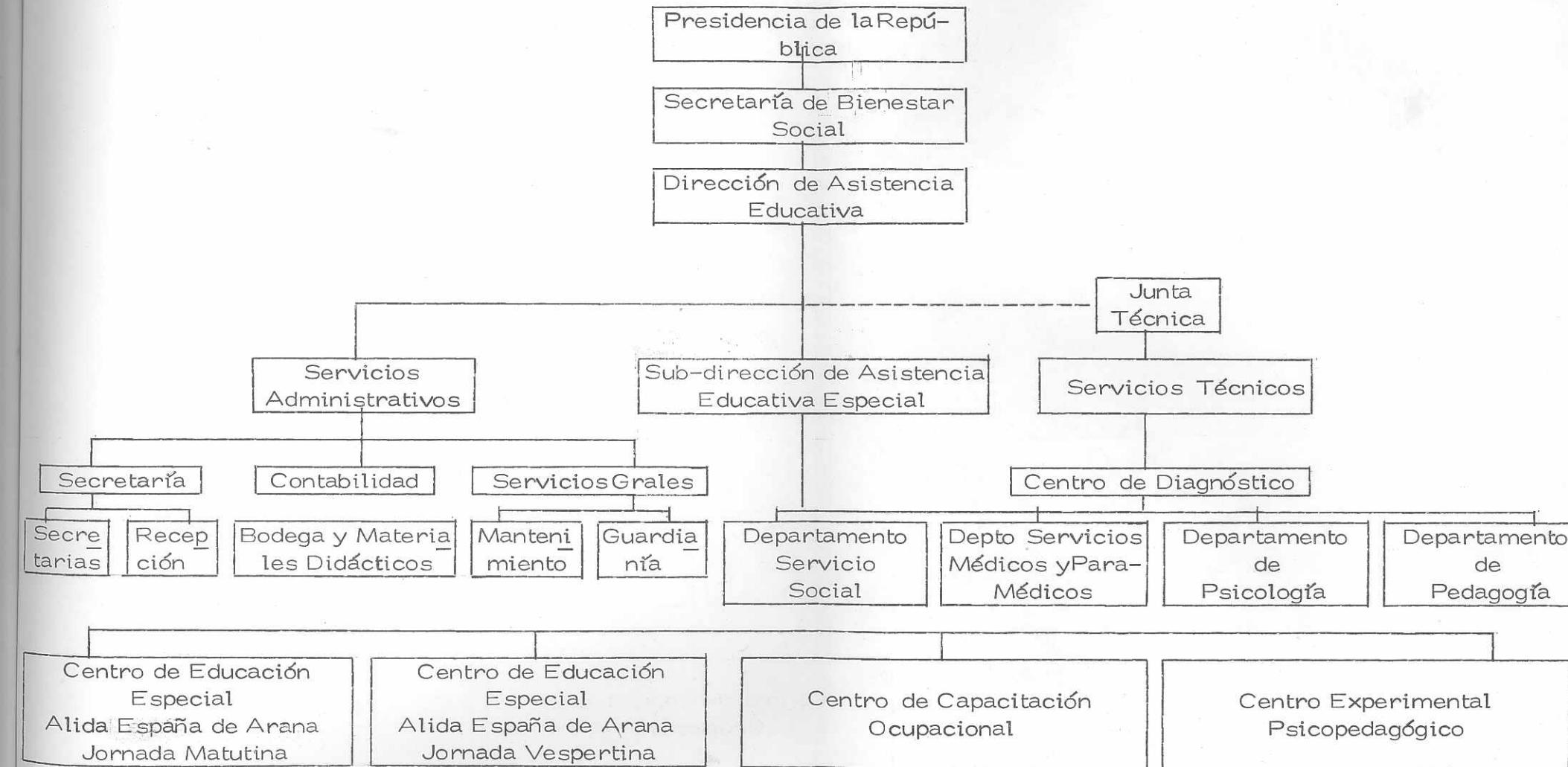
Cada departamento efectúa un informe, el cual es discutido por la Junta Técnica, y es ésta quién decide que tipo de servicios necesita el niño ya sea los de Consulta Externa o los Servicios Internos. Si el niño es admitido en Servicios Internos, se le pone a prueba de observación más o menos como mínimo 1 mes, posterior a ello si el niño es aceptado, definitivamente se le establece en un programa adecuado a sus capacidades potenciales.

Las edades límites para poder ingresar al ING (fuera de los requisitos que dependen de su CI) son las siguientes:

- a) Mínima 2 años de edad.
 - b) Máxima 20 años de edad. 29/
- 2) CENTRO DE EDUCACION ESPECIAL ALIDA ESPAÑA DE ARANA:

Fue creado según acuerdo gubernativo de fecha 5 de Febrero de 1974 y bajo la Supervisión de la Secretaría de Bienestar Social; a 6 años de trabajo le encontramos de la siguiente forma:

a) Organización: Esta es reflejada por el siguiente organigrama:

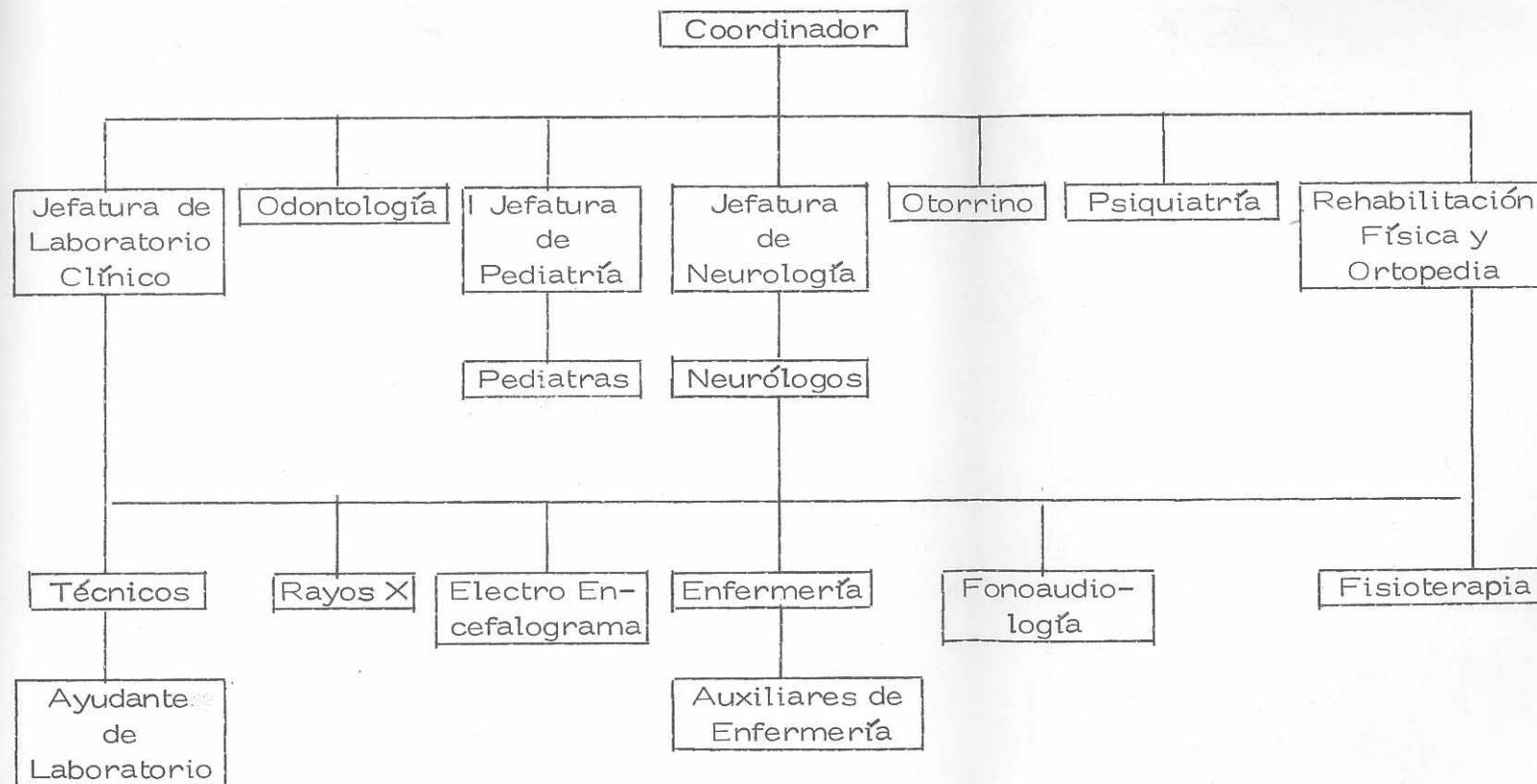


En el organigrama anterior se observa que el Gobierno de la República es el principal apoyo para que dicha institución funcione, y esto lo hace independiente mente del Ministerio de Salud Pública. La Secretaría de Bienestar Social está dirigida por la Licda. Ruth Chi cas Rendón de Sosa, y esta Secretaría es la principal portadora de los programas que la Presidencia de la - República desarrolla en cuanto a servicios que se refie ren en el área del mejoramiento de las condiciones de vida de la familia y el niño guatemalteco.

Además de esta función, de la Secretaría depen den cuatro direcciones: I) La dirección de tratamien to y orientación para menores; II) La Dirección de Bienestar Infantil, III) La Dirección de asistencia Edu cativa Especial para la rehabilitación de niños sub-nor males y IV) La dirección administrativa.

La dirección de Asistencia Educativa está a car go por la Licda. Lilia Bekker, quien además de sus funciones administrativas, junto con la Sub-dirección de Asistencia Educativa, integran y coordinan el Equi po Multidisciplinario que forma la Junta Técnica, y es así que en conjunto planifican las actividades y progra mas del Centro de Educación Especial.

- a.1) El departamento de servicios Médicos y Para Médicos tiene una organización para que su función sea lo mejor posible, dicha organización es así:



El coordinador del Depto. Médico es el Dr. José Méndez (Neuroólogo) y su función es coordinar todos los programas de atención Médica, además de algunos aspectos administrativos como la compra de medicamentos.

Es importante hacer notar que esta institución es la única que cuenta con personal Médico de plantilla y con sueldo, además de tener un Equipo de Laboratorio muy completo, ya que se efectúan exámenes desde los más sencillos, hasta los más sofisticados, como: medición de aminoácidos, anticuerpos específicos IgM por Immunofluorescencia, test de inhibición de la Hemaglutinación etc., esto les permite que su equipo de diagnóstico sea muy eficiente.

b) Objetivos: Los objetivos de la institución se resumen en 2.:

- I) El Centro de Educación Especial Alida España de Arana fue creado para brindar atención a niños de bajo rendimiento intelectual, general y significativo que se manifieste durante el período de desarrollo y que se encuentren funcionando por debajo del promedio, y que produzca como consecuencia problemas en la conducta adaptativa, tales como: aprendizaje, incapacidad de relaciones adecuadamente con el medio ambiente, dificultad para lograr una independencia personal, y que presenten por ello un desarrollo emocional problemático.
- II) Integrar a estos niños con problemas de De-

ficiencia Mental a la vida escolar, social y familiar en forma eficiente y con proyecciones productivas, por medio de programas especiales de asistencia médica, social, psico-pedagógica y nutricional.

c) Recursos con que cuenta el Centro:

I) Físicos: La institución cuenta con una área de construcción propia de 3,418 mts. cuadrados, siendo las dependencias del Centro así: Salón de sesiones, oficina de la Dirección, oficina del Administrador, Oficina de Contabilidad, oficina de la Secretaría, salón de Maestros, 8 aulas para docencia, 4 talleres, salones de Música, salón de Danza, áreas de descanso, 8 clínicas para consulta Externa y 4 para consulta Interna, un Auditorium con 156 sillas, Comedor, Cocina, Lavandería, aulas de función didáctica, servicio de agua potables, dada por un tanque de depósito con capacidad para 50,000 Lts., zonas de parqueo, cuarto de máquinas y control eléctrico.

I.a) El presupuesto inicial de la construcción y los pagos de servicios a profesionales y la mano de obra fue de Q500,000, dato según la Tesorería de la Nación.

Actualmente el presupuesto de la institución no me fue brindado ya que en los días en que se llevó a cabo esta investigación en el Centro, las personas encargadas de dicho pre-

supuesto se encontraban en su planificación.

II) Humanos: El dato exacto sobre el personal que labora dentro de la institución no me lo pudieron facilitar por razones que no vienen al caso mencionar, pero el número aproximado dentro del personal administrativo, docente, servicios técnicos, niñeras, mantenimiento es de 100 a 150.

d) Programas del Centro: En este aspecto el Centro de Educación Especial, es muy completo, ya que dado a los recursos con que cuenta, puede aplicar la totalidad de programas que existen en las instituciones ya investigadas, por lo tanto enumeraremos algunos programas que considero importantes de volver a mencionar y la forma en que se desarrollan algunos de ellos.

Los programas se aplican dependiendo de si la atención brindada es para consulta externa o interna.

- En consulta Externa: Se atienden a los niños que son evaluados como primer paso para ingresar al Centro; además se atienden allí a los niños que por una u otra razón no han podido ingresar o ser aceptados en el Centro; aquí se les brinda la atención referente a todos los Servicios Técnicos. Así también se les brinda el programa recién iniciado en marcha de consulta Externa Integral, programa que consiste en dar atención al niño y a su familia de una manera conjunta.

- **Servicios Internos:** En estos servicios se aplican los siguientes programas :

- Servicios Técnicos (ver organigramas).
- Educables a nivel de aprestamiento, son los niños que están en observación durante cierto período de tiempo.
- Grupo Adaptativo: Fue creado en el año de 1974, en la Jornada Matutina de dicho Centro con el propósito de atender de manera aún más especial a los niños, que luego de haber ingresado al Centro, manifestaron acentuados problemas de conducta tales como: Agresividad, falta de aceptación de límites, descontrol emocional, falta de concentración etc. Actualmente ya funciona en la jornada vespertina, estableciendo como objetivo del programa que los niños logren estabilizarse emocionalmente a través de las diferentes actividades terapéuticas, para incorporarse a sus respectivos grupos con mayor capacidad para desarrollar sus potenciales y para establecer relaciones interpersonales adecuadas.

El grupo está integrado por 6 alumnos del Centro, que fueron referidos por sus maestros, debido a su problema de conducta, que afectaba el desenvolvimiento normal de las actividades de tipo académico.

Todas las actividades van encaminadas a reforzar su auto-estimación, la aceptación de límites, además, fomentar su espíritu de cooperación de grupo.

Todas las tareas que se realizan tienen como propósito estimular sus capacidades y las diferentes funciones específicas, tales como coordinación gruesa, coordinación fina, percepción, atención, memoria, etc., mediante el juego libre y dirigido, terapia Ocupacional, paseos, cocina, etc., sin considerar actividades de tipo académico. Lo antes mencionado se fundamenta en la necesidad de obtener experiencias de éxito por parte de los niños, en busca de una constante, oportuna y adecuada estimulación.

- Educables a nivel de Preparatoria.
- Educables a nivel de Párvulos.
- Educables a nivel de Primaria.
- Programa Nutricional.
- Guía Disciplinaria: fue creada contemplando 17 conductas negativas, seleccionadas como las más frecuentemente observadas en la población escolar del Centro.

Para cada una de estas conductas los niños sugirieron determinadas sanciones, bajo la orientación del personal Psicopedagógico.

Para aplicar la guía, esta se resume de la forma siguiente:

- 1) Hacer razonar al niño sobre su responsabilidad en la falta cometida.
- 2) Discusión con el resto de los niños sobre la consecuencia social de la falta cometida.
- 3) El grupo de niños informa al niño que cometió la falta y la sanción que debe cumplir.

Es a través de este proceso que se ha logrado la consecución de los siguientes objetivos:

- 1) Que el niño tenga conciencia de sus derechos y obligaciones como miembro de un grupo social.
- 2) Que tome conciencia de las consecuencias de su conducta.
- 3) Que aprenda a respetarse así mismo y a los demás.
- 4) Que aprenda a tomar decisiones que adyulen a la buena marcha de su grupo social.

- Formación de Hábitos Sociales: A través de ellos el niño logra modificar su conducta amorfa y tarde o temprano, muchos de ellos se adaptan a la vida disciplinaria, al orden, a la convivencia, respetuosa y cordial, con sus compañeros y los que le rodean. Es a través de las actividades de la vida diaria, (desarrolladas en el aula, en el recreo, en el comedor, en el bus - etc.) que se han alcanzado objetivos sociales y afectivos, los cuales pueden concretarse así:

- 1) Desarrollo de la disciplina para trabajar en equipo, (saber compartir, colaborar, respetar, etc.) así como observar el trabajo humano.
- 2) Creación y refuerzo de sentimientos de responsabilidad en el uso de materiales (orden, aseo, cuidado, prevención etc.).

- 3) Formación de hábitos higiénicos y de seguridad personal a través del sistema el niño jugando aprende .
- 4) Estimulación de progresos en coordinación audio-visomotora, orientación y dirección en el espacio, a través de actividades recreativas, etc.
- 5) Se ha despertado la capacidad para seguir instrucciones, para aceptar y obedecer reglas de juego.
- 6) Cierto dominio de las maneras de cortesía y de relación interpersonal general.

- Trabajo Social de Grupos: Esto se ha aplicado en el Centro desde el año 1974, con la participación de todas las madres de los niños, atendidos en Educación Especial.

Los objetivos generales del Trabajo Social de Grupos son:

- 1) Que el Centro se proyecte a la familia de los niños asistidos, logrando así una mayor identificación, participación y colaboración.
- 2) Ofrecer un servicio más integral a la familia.
- 3) Promover la inter-acción social entre las madres participantes.
- 4) Ayudar a los grupos a ser más efectivos en la resolución de sus problemas.

Las actividades que hasta el momento se han

venido desarrollando como medio para llegar a la integración de los diferentes grupos son: Cursos de capacitación Ocupacional, actividades Recreativas y de esparcimiento, cursillos Educativos, cursos de Capacitación grupal, actividades de recaudación de fondos, etc.

- **Terapia Ambiental:** Consiste en que tanto el personal como los pacientes estén íntimamente unidos para llevar adelante el tratamiento. Todo el personal se convierte en Equipo Terapeútico y está dispuesto a resolver los problemas en conjunto y dejar su actitud pasiva de ser un ejecutor de órdenes. - El personal toma conciencia, de su capacidad de participar en un equipo; de su capacidad de dar ideas y de actuar terapeúticamente.

- **Pre-Talleres:** Este programa se ha planificado como etapa paralela a la académica y habitación, esto significa que mediante actividades vocacionales, se accionen los mecanismos compensatorios para habilitar y hacer de los niños, personas socialmente útiles.

Dentro de las actividades de Pre-talleres se menciona las siguientes:

1) **Pre-talleres de Textiles:** Su actividad consiste en devanar y elaboración de nudos para alfombras, siguiendo una secuencia que va desde tomar la lana entre el índice y el pulgar, hasta cortar el nudo por

trece pasos.

Se han incrementado actividades de tejidos de bolsas, alfombras de smirna, confección de cinchos etc.

- 2) **Lavandería:** Incluyen actividades de lavado, planchado, desmochado, teñido, manejo de máquinas de lavar y secar.
- 3) **Pequeños Oficios:** Aquí se incluyen: barrido, trapeado, sacudido, lavado de ca
rros, limpieza de vidrios; esto se realiza con el objetivo de orientarlos, según sus aptitudes a trabajos prácticos de limpieza.
- 4) **Pre-taller de Costura y de Iniciación al Corte y Confección:** En este taller se realizan actividades tales como: confección de limpiadores, delantales, cojines, mantelitos de adorno etc.
- 5) **Cocina:** Aquí se preparan alimentos sen
cillos y se cultiva el sentido de la econo
mía e higiene. También se preparan los alimentos que se venderán en la tienda es
colar.
- **Capacitación Ocupacional o terapia Ocupacional:** Este programa funciona en el Centro - de Capacitación Ocupacional, en donde se les brinda a los niños Terapia Ocupacional, - lo importante desde este punto de vista es considerar el grado de Deficiencia y la canti

dad de habilidades físicas que el enfermo pueda tener. Por ello dentro de los objetivos principales que persigue el programa están: el de lograr en los alumnos una adecuada coordinación de los órganos sensoriales, dirigidos al dominio de instrumentos, herramientas y máquinas, empleadas en los diferentes talleres, así como desarrollar habilidades que les permita la incorporación a un trabajo socialmente útil.

- Escuela para Padres: El objetivo de este programa es el de brindar a todos los padres del niño afecto, orientación, capacitación, recreación y terapia de grupo.
- Programa de Investigaciones, supervisión de prácticas de Tesis.
- Becas para el personal.
- Estudio de la carrera en grado de Licenciatura, de Educación Especial, en coordinación y colaboración con la Universidad del Valle.

(Este programa se inició en 1977)

- Biblioteca Infantil.
 - Granja Escuela.
- e) Dinámica del Centro: Todo niño que es aceptado por Servicio Social, sigue la siguiente dinámica de evaluación:

I) Pediatría, II) Neurología, III) Laboratorio Clínico, IV) Otorino, V) Clínica Dental, VI) Electro Encefalograma (si es necesario), VII) Fisioterapia, dado el caso de que fuera necesario se evalúa en: VIII) Ortopedia, IX) Terapia de Lenguaje, X) Psiquiatría, XI) Oftalmología, (servicio que se brinda ya sea en el Hospital Roosevelt), XII) Rayos X, XIII) Genética.

Dichas evaluaciones son discutidas por la Junta Técnica y a partir de ello se decide si el niño es aceptado en la institución y que programa debe brindársele.

Las edades de aceptación son: de 5 años a 12 años en grado de Educables; y a los mayores de los 12 años de edad se les envía al Centro Ocupacional, siempre si es aprobado por la Junta Técnica.

Los servicios de atención y programas, se presentan en 2 jornadas: Matutina y Vespertina, atendiendo a 200 niños entre ambas jornadas, aparte los que se atienden en Consulta Externa. 30/

3) COLEGIO NUEVOS HORIZONTES:

Fue fundado el 5 de agosto de 1978, por iniciativa privada, a 2 años de trabajo le encontramos de la siguiente forma:

a) Organización: Está constituida por una Directora Técnica y una Directora Administrativa. Dentro de las funciones de la primera directora se encuentra, la de orientar y supervisar los planes y programas de aula, además de entrevistar a los solicitantes para el ingreso al colegio, supervisión a practicantes, y la de orientar a padres de Familia; dicha directora es Licda. en Psicología. La función de la segunda directora es puramente administrativa y encargada del material didáctico, dicha directora es Maestra en Educación Especial y Terapista de Lenguaje.

El colegio no cuenta con personal Médico de planta, pero cuando se necesita se efectúa a través de Médicos consultantes particulares, de cualquier especialidad que se requiera.

b) Objetivos del Colegio:

- I) Orientar a padres de familia sobre la forma de colaborar directamente con el Equipo de trabajo; para la atención y educación de sus hijos a través de sesiones.
- II) Orientar a la sociedad Guatemalteca sobre los factores sociales y culturales que inciden directamente en el problema de la Deficiencia Mental.

III) Mantener actualizada la metodología y recursos científicos en la habilitación del niño Deficiente - Mental, a través del intercambio de instituciones extranjeras y las existentes en el país.

c) Recursos con que cuenta el Colegio:

I) Físicos Cuenta con un área de terreno en donde se encuentran las instalaciones del Colegio (Chalet), la descripción de las instalaciones es así:

- 1 Pequeña área verde frontal y lateral
- 1 Oficina Administrativa
- 4 Aulas psicopedagógicas
- 1 Salón de Fisioterapia
- 1 Salón de Música
- 2 Servicios Sanitarios

I.a) Presupuesto: Este lo obtienen de las cuotas de las colegiaturas de cada niño, la cuota mensual es de Q80.00, además cuenta con las becas obtenidas y gestionadas ya sea por el colegio o por los padres interesados en programas de Educación Especial para sus hijos.

II) Humanos:

- 1 Directora Administrativa, (Terapista del Lenguaje y Maestra de Educación Especial).
- 1 Directora Técnica, (Psicóloga).
- 1 Fisioterapista
- 1 Terapista del Habla
- 3 Maestras de Educación Especial
- 1 Maestra de Educación Musical

1 Maestro de Educación Física

1 Niñera

d) Programas del Colegio:

I) Educación Especial:

- a) Desarrollo de habilidades básicas como: hábitos alimenticios, hábitos de higiene, relaciones sociales.
- b) Estimulación Multisensorial como: lograr un nivel de madurez necesario para la realización de programas académicos.
- c) Programas académicos que comprenden: iniciación al cálculo, lecto-escritura, conocimientos básicos del medio ambiente.

II) Psicomotricidad - Educación Física

III) Terapia Ocupacional

IV) Educación Artística

V) Fisioterapia

VI) Atención psicológica a padres de familia

VII) Terapia del Lenguaje

VIII) Programa Experimental con niños autistas

e) Dinámica del Colegio: La Directora Técnica es la encargada de entrevistar a los solicitantes de plazas en el colegio y de orientar a los padres.

Posteriormente a ello el niño es evaluado por la Psicóloga, por el Psicopedagogo, por el Fisioterapista, el Fonoaudiólogo y si es necesario se efectúan consultas de acuerdo a las necesidades del niño a médicos especializados, por último el niño es evaluado por su médico particular.

Posteriormente se discute la aceptación o no del niño tomando en cuenta que debe de estar comprendido entre las edades de 5 a 12 años, y contar con un CI para niños Entrenables y Moderados.

Todo niño que es aceptado debe pasar por un período de observación para conocer en forma práctica sus potencialidades y limitaciones, con el fin de ubicarlo en el programa adecuado; la duración de la prueba de observación es de 1 mes. 31/

4) INSTITUTO DE ESTIMULACION INTEGRAL:
(IEI)

Fue fundado en el mes de Marzo de 1980, por iniciativa privada, a 6 meses de trabajo le encontramos de la siguiente forma:

a) Organización: Consta de un Director Técnico y un Director Administrativo. Además del personal técnico, que analizaremos en recursos posteriormente.

b) Objetivos del Instituto: El objetivo fundamental del IEI, es el logro de una óptima realización personal y social para los niños con problema Deficiencia Mental, con este fin se trata 3 aspectos fundamentales:

I) Tratamiento especializado de los problemas que afectan la conducta adaptativa.

II) Desarrollo pleno de sus aptitudes potenciales, para una adecuada integración a la vida familiar y social.

III) Orientación técnica a la familia y a la sociedad, para promover su acción como recurso terapéutico.

c) Recursos de la Institución:

I) Físicos: Cuenta con un área de terreno, en donde se encuentran las instalaciones de la institución (Chalet), la descripción es así:

1 Área pequeña de terreno engramillada, frontal y lateral

1 Oficina Administrativa

1 Sala de Espera

3 Aulas Psicopedagógicas

2 Servicios Sanitarios

I.a) Presupuesto: Este es obtenido por la cuota de cada niño, la cual consta de Q70.00 mensuales.

II) Humanos:

1 Director Técnico, (Psicólogo)

1 Director Administrativo, (Psicóloga)

3 Psicólogos

1 Terapista de Lenguaje

1 Fisioterapista

1 Maestro de Educación Especial

d) Programas de la Institución:

I) Evaluación, diagnóstico y tratamiento

II) Programa de Educación Especial, con aspectos fundamentales tales como: (para niños de 4 a 15 años de edad).

a) Estimulación senso-perceptiva múltiple

b) Psicomotricidad

c) Funciones básicas

d) Conducta personal-social

e) Expresión y comunicación

f) Habilidades para la vida práctica

g) Elementos de lecto-escritura y cálculo

- h) Expresión artística
 - i) Educación física
 - j) Recreación y deportes
 - k) Pequeños oficios
- III) Ocupación para jóvenes con diagnóstico de Deficiencia Mental, para jóvenes de 16 a 30 años de edad.
- Igual al programa #2.
- IV) Orientación familiar y social.
- V) Formación teórica-práctica, sobre aspectos relacionados con el desarrollo del niño, programa dedicado a estudiantes y profesionales interesados en el campo.
- e) Dinámica de la Institución: Se reciben niños con Deficiencia Mental leve y moderada, entrenables y educables, comprendidos entre las edades de 4 a 15 años de edad; siendo aceptados con previa evaluación y un mes de observación. 32/

5) AULA PSICOPEDAGOGICA:

Fue fundada hace 4 años, por iniciativa privada, encontrándose de la siguiente forma:

a) Organización:

- 1 Directora quien es Maestra de Educación Especial
- Equipo Técnico:
- 2 Maestras de Educación Especial
- 1 Fisioterapista
- 2 Terapistas del Lenguaje

b) Objetivos:

- I) Integrar al niño Deficiente Mental a su comunidad, como un ser útil a la sociedad.
- II) Ayudar al niño Deficiente Mental a desarrollar al máximo su potencial físico, social y psicológica.

c) Recursos del Aula:

- I) Físicos: Cuenta con área de terreno muy pequeña, con área verde frontal, y un local con: 1 oficina pequeña, 2 aulas y 1 Servicio Sanitario, 1 Cocina.

- I.a) Presupuesto: Este es obtenido de las cuotas mensuales de Q35.00, pagada ya sea por los padres de cada niño o por becas o 1/2 becas obtenidas o gestionadas por los padres del niño.

II) Humanos:

- 1 Directora quién funciona a la vez como Maestra de Educación Especial.
- 2 Maestras de Educación Especial
- 1 Fisioterapista
- 2 Terapistas del Lenguaje

d) Programas del Aula:

- I) Estimulación temprana
- II) Estimulación senso-perceptiva
- III) Estimulación Motriz; gruesa y fina
- IV) Hábitos de alimentación e higiene
- V) Actividades generales Pre-Kinder
- VI) Actividades generales de Kinder
- VII) Pre-lectura y lectura
- VIII) Terapia Ocupacional

e) Dinámica del Aula: Son aceptados los niños Deficientes Mentales en grado de Entrenables y Educables, la única evaluación que el aula está en capacidad de hacer es la Psicopedagógica, las demás se realizan en el Hospital Roosevelt en donde son atendidos gratuitamente. 33/

6) AULA INMACULADA:

Fue fundada hace 2 años, por iniciativa privada, encontrándose de la siguiente forma:

a) Organización:

- 1 Directora Administrativa
- 1 Directora Técnica y Servicios Técnicos

b) Objetivos:

I) Capacitar a los niños a valerse por si mismos para lograr así que sean aceptados dentro de su núcleo familiar y social, y que posteriormente se conviertan en ciudadanos útiles.

c) Recursos del Aula:

I) Físicos: Cuenta con: Una casa mediana, sin área de trabajo recreacional, 2 aulas, 1 oficina administrativa, 1 Servicio Sanitario.

I.a) Presupuesto: Este es obtenido de las cuotas mensuales de los niños, cuota que es de - Q25.00 y algunas becas gestionadas por los padres interesados o bien por la dirección del Aula.

II) Humanos:

- Equipo de Trabajo
- 2 Psicólogos
- 2 Maestras de Educación Especial
- 1 Fisioterapista

- d) Programas del Aula: *Actualización Página 15*
- I) Estimulación temprana
 - II) Psicomotricidad - Educación física
 - III) Fisioterapia
 - IV) Orientación a los Padres de Familia
 - V) Hábitos de alimentación e higiene
- e) Dinámica del Aula: Son aceptados los niños con Deficiencia Mental en grado de Educables y Entrenables, en el Aula se les efectúa la prueba Psicológica y Pedagógica y las evaluaciones médicas que fueran necesarias, se realizan con médicos consultantes; La edad mínima de ingreso es de 5 años y la máxima de 15 años de edad. 34/

- Actualización Página 16*
- VI. **OBJETIVOS**
- 1) Reflejar la magnitud del problema de la Deficiencia Mental en Guatemala.
 - 2) Establecer las bases para demostrar la necesidad de crear Instituciones Especializadas que se dediquen al estudio y atención de los Deficientes Mentales.
 - 3) Conocer los programas de atención para Deficientes Mentales.
 - 4) Conocer el número de instituciones que existen en Guatemala que se dediquen a la atención de la Deficiencia Mental, y dar a conocer su organización, objetivos, recursos y programas de cada una, para determinar si son suficientes para la magnitud del problema.
 - 5) Reflejar la necesidad de que las administraciones adquieran conciencia del problema del Deficiente Mental, e investiguen su magnitud y distribución, para que tomen medidas que sirvan para hacerle frente.
 - 6) Hacer ver la responsabilidad que deben asumir los ministerios de Salud y Educación, respecto

a la provisión de servicios para el Deficiente Mental.

- 7) Contribuir al conocimiento de la Deficiencia Mental, con el aporte bibliográfico adecuado.
- 8) Motivar a la iniciativa privada para la participación en la solución del problema.

VII. HIPOTESIS

- A) EL NUMERO DE NIÑOS AFECTADOS POR LA DEFICIENCIA MENTAL ES CADA DIA MAYOR; POR LO QUE ES NECESARIO LA CREACION - DE INSTITUCIONES ESPECIALIZADAS - QUE SE DEDIQUEN AL ESTUDIO DE ELLA.
- B) LA ORGANIZACION Y RECURSOS DE LAS INSTITUCIONES DEDICADAS A LA ATENCION DE LA DEFICIENCIA MENTAL, SON INSUFICIENTES PARA DETERMINAR QUE NO ES NECESARIO LA CREACION DE NUEVAS INSTITUCIONES.

VIII MATERIAL Y METODOS

A) MATERIAL:

- 1) Número de niños atendidos en cada institución, que se encuentren afectados por Deficiencia Mental.
- 2) Número de instituciones existentes.

B) METODO:

- 1) Elaboración del Protocolo.
- 2) Efectuar revisión sobre el tema.
- 3) Obtención del Plan Nacional de Salud Mental.
- 4) Visita a las diferentes instituciones que presten atención a los problemas de la Salud Mental.
- 5) Determinar la organización y recursos de cada institución que funcionan para el estudio de la Deficiencia Mental. Las instituciones visitadas fueron:

- Depto. de Programación de Servicios de Salud
- Hospital Carlos Federico Mora
- Hospital Neuropsiquiátrico
- Instituto Neurológico de Guatemala
- Centro de Educación Especial Alida España de Arana

- Facultad de Psicología de la USAC
 - Clínicas de Salud Mental de la Facultad de Psicología de la Universidad Francisco Marroquín
 - Colegio Nuevos Horizontes
 - Instituto de Estimulación Integral
 - Aula Psicopedagógica
 - Aula Inmaculada
- 6) Diseño del Proyecto

IX RECURSOS

- bibliotecas al ob Instituto de Salud -
- bibliotecas al ob Instituto de Salud -

1) NO HUMANOS:

- + Bibliotecas de la USAC, de Servicios de Salud, del Hospital Roosevelt y Hospital General San Juan de Dios y del INCAP.
- Revisión de libros, tesis y documentos sobre el tema.
- Papelería y mobiliario de oficina.

2) HUMANOS:

- Br. Gabriel Silva, como investigador del presente trabajo.
- Dr. Julio Cabrera Valverde, Médico Patólogo, Genetista, como Asesor de dicho trabajo.
- Dr. Jaime Arbona García, Médico Psiquiatra General e Infantil, como Revisor de dicho trabajo.
- Sr. Jorge Oliva, colaborador.
- Entrevista con diferentes profesionales, como colaboradores.

X PRESENTACION DE DATOS

CUADRO # 1

NUMERO DE NIÑOS ESTUDIADOS QUE RECIBEN ATENCION EN SERVICIOS INTERNOS, EN EL PRESENTE AÑO

Institución	# DE NIÑOS	%
Instituto Neurológico	89	46.11
*Centro Alida España de Arana	45	23.31
Colegio Nuevos Horizontes	26	13.47
Instituto de Estimulación Integral	9	6.73
Aula Psicopedagógica	11	5.69
Aula Inmaculada	13	4.60
TOTAL	193	100

* El número de niños que el Centro de Educación Especial atiende en servicios Internos es de 245, más 100 niños que se atienden en el Centro de Capacitación - Vocacional, que pertenece al primer Centro, lo que hace un número de 345 niños en total, los que atiende la Institución. Para tal cantidad se tomó como muestra de estudio el número de niños que han sido aceptados durante el presente año, dicho número es de 45 niños.

CUADRO # 2

POBLACION ETAREA TOTAL ESTUDIADA, QUE RECIBE ATENCION EN SERVICIOS INTERNOS Y SU RELACION CON LA POBLACION ETAREA MAS AFECTADA

Institución	* ING	CENTRO ALIDA ESPAÑA	* IEI	COLEGIO NUEVOS HORIZONTES	AULA PSICOPE DAGOGICA	AULA INMACULADA	TOTAL
<u>Edad Cronológica</u>							
0-2 años	2						2
2a 1m- 4a	3	1	1			1	6
4a 1m- 6a	7	2	2	10	1	2	24
6a 1m- 8a	10	12	2	11	1	3	39
8a 1m-10a	15	20	3	3		4	45
10a 1m-12a	14	8		1	2	1	26
12a 1m-14a	15	1		1	1	1	19
14a 1m-16a	9	1	1		2	1	14
16a 1m-18a	9						9
18a 1m-20a	4						4
20a 1m-	1				4		5
TOTAL	89	45	9	26	11	13	193

* ING = Instituto Neurológico de Guatemala.

* IEI = Instituto de Estimulación Integral.

IMPRESIONES CLINICAS ENCONTRADAS EN LAS FICHAS ESTUDIADAS EN
CADA INSTITUCION, Y SU RELACION CON LA IMPRESION CLINICA MAS FRE-
CUENTE

Instituciones	1 ING	2 CAE	3 CNH	4 IEI	5 PSICO	6 INMAC	TOTAL	%
IMPRESION CLINICA								
Sin Impresión Clínica	4				11	11	26	13.47%
Retraso Psicomotor Leve	2						2	1.03%
Retraso Psicomotor Moderado		6					6	3.10%
Lesión Cerebral			6				6	3.10%
Daño Cerebral Idiopático	7	1					8	4.14%
Daño Cerebral Mínimo	11						11	5.69%
Daño Cerebral Moderado	25						25	12.95%
Parálisis Cerebral			2				2	1.03%
E.C. no Progresiva de Etiología?	4	29	12				45	23.31%
E.C. no Progresiva Sec. a Hipoxia Fetal		3					3	1.55%
E.C. no Progresiva Sec. a Anoxia Perinatal		3	1				4	2.07%
E.C. no Progresiva Sec. a Prematurez		2					2	1.03%
E.C. no Progresiva Sec. a Alteración Cromosómica		2					2	1.03%
E.C. no Progresiva Sec. a Incompatibilidad			1				1	0.51%
E.C. no Progresiva Sec. a Trauma		2					2	1.03%
E.C. no Progresiva Sec. a Meningitis		3					3	1.55%
E.C. no Progresiva Sec. a Encefalitis		1					1	0.51%
Endocrinológico (Hipotiroidismo)	1						1	0.51%
Metabólico (Fenilcetonuria)	1		1				2	1.03%
Síndrome de Down	22		3	2		2	29	15.02%
Síndrome de Marfan Incompleto		1					1	0.51%
Enfermedad de Batten (vardad, Tay Sachs)			1				1	0.51%
Microcefalia de Etiología?	3						3	1.55%
Disartria	1						1	0.51%
Hipercinesia				1			1	0.51%
Autismo Infantil Temprano			4				4	2.07%
Normal	1						1	0.51%
TOTAL	89	45	26	9	11	13	193	100%

E.C. = Encefalopatía Crónica.

1- Instituto Neuroológico de Guatemala

2- Centro Alida España.

3- Colegio Nuevos Horizontes

4- Instituto de Estimulación Integral

5- Aula Psicopedagógica.

6- Aula Inmaculada

XI ANALISIS Y DISCUSION DE DATOS

En el cuadro número 1, se observa el número de niños que son atendidos en los Servicios Internos de cada institución. Se aclara que a excepción del Centro Educacional Especial Alida España de Arana, en las de más instituciones se estudió la totalidad de niños que son atendidos en dichos servicios; la razón de ello, se debe que dicha institución atiende un total de 245 niños en su Centro de Educación Especial y 100 en el Centro de Capacitación Vocacional, lo que hace una población de 345 niños, (cuadriplicando casi al número de niños atendidos por ING) y para fines de la investigación sólo necesito demostrar que son muy escasas las instituciones que cuentan con recursos adecuados.

El mismo cuadro nos refleja algo muy importante, y lo es el hecho que dentro del Centro de Educación Especial Alida España de Arana y el Instituto Neurológico de Guatemala, atienden el 69.42% de los casos estudiados; y considerando el número total de niños que atiende el Alida España, dicho porcentaje aumentaría; también es importante considerar que las instituciones investigadas son en su mayoría las existentes en el país, y sólo se obvian 2 en la ciudad capital y 2 en los departamentos y entre las 4 instituciones atienden un número aproximado de niños entre 25 a 50, esto no varía en casi nada lo que demuestra la investigación, como lo es el hecho de que sólo dos instituciones absorben en su mayor parte a los niños Deficientes Menta-les, que actualmente reciben atención.

También hago mención por considerarlo importante que entre las 2 instituciones manejan en consulta Externa aproximadamente 500 niños (son las únicas instituciones que prestan este servicio) y se ha ésto le sumamos la cantidad total que atiende cada institución en sus servicios internos el resultado total de niños Deficientes Mentales atendidos en Guatemala es aproximadamente de 1,000 niños.

Lo anterior es de vital importancia ya que si se toma como válido el dato dato por O.M.S. y que en los países de América Latina lo han aceptado, de que el 3% de la población presenta Deficiencia Mental y siendo Guatemala un país con aproximadamente 6 millones de habitantes, tendríamos 180,000 niños con Deficiencia Mental, y si lo relacionamos con el número de niños atendidos (1,000) asumimos que, se está atendiendo al 0.5% de la población afectada y esto nos refleja la magnitud del problema de la Deficiencia Mental en Guatemala.

Ahora bien si tomamos como válido el dato que nos suministró el Dr. José A. Méndez, Médico Neurologo, Coordinador de Servicios Médicos del Centro Aliada España (dicho dato es válido en esa institución), de que el 10% de la población guatemalteca se encuentra afectada de Deficiencia Mental, y tal población guatemalteca se encuentra afectada de Deficiencia Mental, y tal población es de 6 millones de habitantes, obtendremos como resultado que 600,000 habitantes se encuentran afectados por algún tipo de Deficiencia Mental, y al relacionarlo de nuevo con el número de niños atendidos actualmente (1,000) entonces obtendremos que se le está dando atención al 0.16% de la población afectada.

Lo anterior nos demuestra que la magnitud del problema de la Deficiencia Mental en Guatemala es grave y con ello demuestro la necesidad de crear una institución que tenga la Organización, los Recursos y Programas suficientes para combatir el problema de la Deficiencia Mental.

En el cuadro número 2, se analiza la población - etárea estudiada que recibe atención en los servicios internos de cada institución, en el presente año, y su relación con la edad etárea más afectada; observándose que la única institución que atiende por debajo de los 2 años 1 mes es el Instituto Neurológico de Guatemala, además que junto con el Aula Psicopedagógica son las instituciones que atienden a individuos por arriba de los 16 años.

También se observa que la atención por debajo de los 4 años, es mínima en todas las instituciones, reflejando así que no se detecta la Deficiencia Mental en edad temprana.

Por arriba de los 4 años se observa que la población atendida aumenta cuatro veces que la atención por debajo de los 4 años, para ir aumentando en proporción directa a la edad, observando que su pico máximo de atención es entre los 8 a 10 años de edad, resultando así éste grupo etáreo el más afectado en el estudio.

Se observa que después de este pico máximo de atención, el grupo etáreo desciende siendo hasta los 16 años en donde la mayoría de instituciones tienen como edad límite de atención, a excepción de 2 instituciones ya mencionadas.

En si lo más importante del cuadro es que, la existencia de programas por debajo de los 4 años es casi inexistente, por lo que debe de buscarse la forma de que en todas las instituciones tengan un programa de Estimulación Temprana el cual mejoraría el pronóstico de los niños afectados por Deficiencia Mental.

También deberá motivarse y estimular a los Pediatras y Obstetras, para que, participen y colaboren en la investigación para detectar al niño afectado por Deficiencia Mental, en edades tempranas. Dicha motivación se deberá hacer extensa a los Maestro de Educación Primaria, tanto de las escuelas públicas como de las privadas.

En el cuadro número 3 se observa que de los 193 casos estudiados 26 (13.47%) están sin impresión clínica, y dentro de las 3 impresiones clínicas más frecuentes encontramos a: 1) Encefalopatía Crónica de Etiología no Determinada con 45 casos, haciendo el 23.31% de los casos estudiados; 2) Síndrome de Down con 29 casos, representando el 15% de los casos estudiados; - 3) Daño Cerebral Moderado con 25 casos, representando el 12.95% de los casos estudiados.

También se observa que del total de impresiones clínicas, 123 son sobre afecciones al Sistema Nervioso, representando el 63.73% de los casos; en segundo lugar afecciones Genéticas con 33 casos, representando un 17.09% (dentro de las afecciones Genéticas la más representativa es el Síndrome de Down, y luego se cuentan afecciones Metabólicas y otras); en tercer lugar afecciones Psiquiátricas con 4 casos, represen-

tando un 2.07% y por último varias impresiones clínicas que son inespecíficas.

Por último se observará que de 193 casos estudiados, 136 aparecen sin etiología, representando el 70.46% de los casos estudiados.

Capítulo XII. PRESENTACION DEL PROYECTO

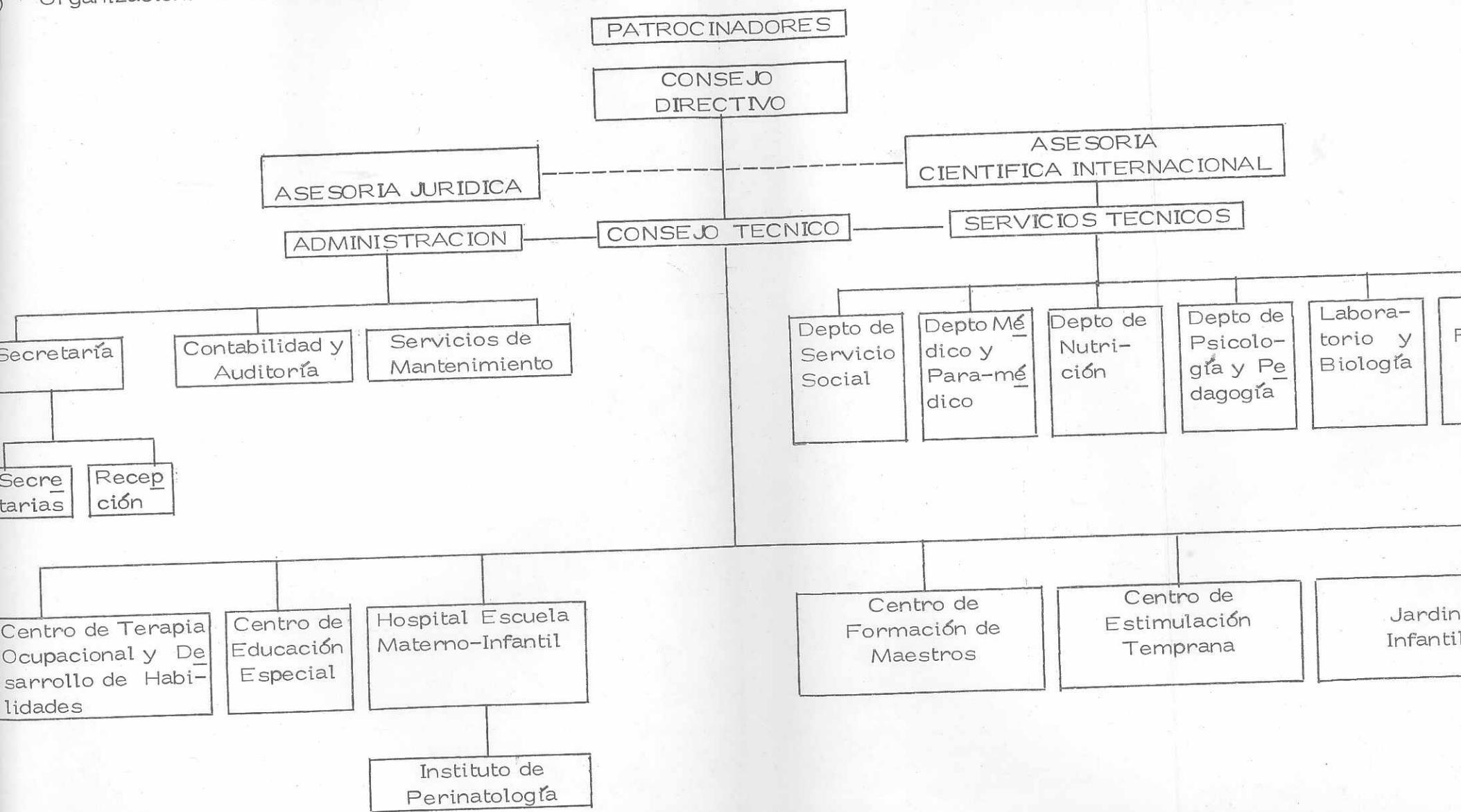
La Deficiencia Mental es un problema que requiere atención por parte de Instituciones Especializadas que tenga una organización sólida, y los suficientes recursos, para que el campo de acción no sea limitado y pueda brindar así una buena cobertura de atención.

Además es muy importante señalar que, tales instituciones se encuentren bajo una supervisión y coordinación por parte de un programa Nacional de la Deficiencia Mental, para que así los diferentes niveles de atención se distribuyan dependiendo de la calidad de cada institución.

Considerando lo anterior, en este capítulo se elabora como proyecto La Formación y Organización de una Institución Especializada para el estudio y la atención de la Deficiencia Mental, dicho proyecto es el resultado de una serie de observaciones, efectuadas en los diferentes capítulos del presente trabajo, en donde se refleja con claridad la magnitud del problema de la Deficiencia Mental y la forma en que es enfocada por países extranjeros y el nuestro.

A continuación se describe la Organización, Objetivos, Recursos, Programación y Dinámica de la Institución.

Organización: Esta se refleja a través del siguiente organigrama:



A.1 DESCRIPCION DEL ORGANIGRAMA:

Los Patrocinadores o Accionistas, podrán ser: Patronatos, fundaciones, o personas Capitalistas, que aporten el financiamiento monetario, para obtener los recursos necesarios para el funcionamiento de la Insti tución.

Dichos Patrocinadores aparecen en el organigra-
ma, pero sin ejercer autoridad, y solamente exigirán
ciertos beneficios, al estar aportando capital, tales be-
neficios podrá ser la reducción de impuestos, o adqui-
rir una imagen importante dentro de la sociedad, la
cual la utilizan para una variedad de intereses.

- Consejo Directivo: Estará integrado por un Presidente, Vicepresidente, Secretarios, Tesoreros y Vocales, dichos cargos podrán ser ocupados por algunos patrocinadores, o personas altruistas profesionales o no profesionales. La función del Consejo Directivo será la siguiente:

- I) Búsqueda de nuevos Patrocinadores.
- II) Mantener el Presupuesto de la Institución a través del inciso anterior.
- III) Buscar donaciones de equipo (de Laboratorio, para el Hospital etc.) a través de fundaciones Internacionales.
- IV) Búsqueda de áreas físicas para la instalación de los diversos centros. (Ya sea por compras favorables o donaciones).

La autoridad del Consejo será en relación al buen uso del capital y la de aprobar nuevos presupuestos para la adquisición de recursos que requiera la Institución.

- **Asesorías:** Estas son: La Asesoría Jurídica y La Asesoría Científica Internacional, (Actuarán a todo nivel de la Organización) esta última es importante en la búsqueda de nuevos programas de atención, así como una vía para efectuar los Intercambios Científicos; dicha asesoría ha de provenir de organizaciones como: O.M.S., O.P.S., UNICEF, O.E.A., etc.
- **Consejo Técnico:** Estará integrado por un representante de Administración, un representante de cada uno de los diversos departamentos de Servicios Técnicos (Servicio Social, Médico, para-Médico, Nutrición, Psicología y Pedagogía, Laboratorio y Farmacia).

Las funciones del Consejo Técnico será las siguientes:

- I) Determinar la dinámica de atención.
- II) Coordinar las funciones de cada departamento.
- III) Programación y Planificación.
- IV) Investigación.
- V) Estadísticas.
- VI) Discusión de casos.
- VII) Aprobación y Evaluación del personal.
- VIII) Capacitación del Personal.
- IX) Intercambio Científico (Becas).
- X) Aprobación de necesidades (Presupuesto, nuevos Recursos).
- XI) Resolución de peticiones de los diferentes niveles del organigrama.

- XII) Información al Consejo Directivo.
- XIII) Designación de los Directores de los diversos Centros.

Como se observa será el Consejo Técnico la máxima autoridad dentro de la Institución.

- **Administración:** Estará integrada por un Gerente en Administraciones de empresa y hospital; de él dependerá el personal de Secretaría y Recepción, Contabilidad y Auditoría, así como el Servicio de Mantenimiento, (aquí se incluye al personal de bodegas, el cual será el encargado de almacenar y abastecer; personal de cocina y lavandería; jardineros; conserjes, guardianes, mecánicos).

La función de este Depto. no es necesaria describirla ya que es igual que en cualquier empresa; la administración tendrá la autoridad del Consejo Técnico.

- **Servicios Técnicos:** Estará integrado por el conjunto de departamentos que prestarán los servicios de atención, siendo ellos:

- I) Depto. de Servicio Social: Estará formado por todas las Trabajadoras Sociales que laborarán, en cada centro donde se de atención al afectado por Deficiencia Mental; cada centro deberá contar con 2 Trabajadoras Sociales como mínimo.

La función básica de este depto. serán los estudios de investigación Socio-económica, así como el de brindar al público la información necesaria que requieran de la institución,

II) Depto. Médico: Estará integrado por un conjunto de especialistas tales como: Pediatras, Perinatologos, Obstetras, Psiquiatras, Genetista, Radiólogos, Neurólogos, Fonoaudiólogos, Cardiólogos, Oftalmólogos, Odontólogos, Traumatólogos, Ortopedia, Cirugía, Otorrinolaringología, Dermatología, Nutrición y Patología.

Como se observa el equipo es completo y existen varias especialidades que funcionarán en los programas de prevención (Genética, Obstetricia, Nutrición).

III) Depto. Para-Médico: Estará integrado por el personal de Enfermería, tanto graduadas como auxiliares, así como Fisioterapistas y Terapistas del Lenguaje.

IV) Depto. de Nutrición: Estará integrado por un Médico y Licda. en Nutrición y Estudiantes de Nutrición.

Su función será la evaluación y estudio Nutricional tanto en la madre embarazada como en el niño.

V) Depto. de Psicología: Estará integrado por los licenciados en Psicología, que laborarán en los diferentes Centros de Atención.

La función importante de éste, es la parte evaluativa y de tratamiento del Deficiente Mental, ya que parte de los programas en donde ha de asistir el niño afectado, deberá ser elaborado en buena parte por este departamento.

VI) Pedagogía: Está integrado por licenciados en Pedagogía y Maestros en Educación Especial y Estudiantes de ambas ramas.

VII) Laboratorio: Estará integrado por un Médico Especialista en patología y en la rama de Laboratorio, licenciados en Farmacia, Técnicos.

La función de este depto. será una de las más importantes ya que parte de la función preventiva, será analizada por este depto. en los diversos estudios especializados tales como: el cultivo de células obtenidos, tanto por Amniocentesis, sanguínea etc.

En este depto. es importante el intercambio científico para el aprendizaje de nuevas técnicas, ya que el equipo con que deberá contar dicho depto., será completo (ver recursos).

VIII) Radiología: Estará integrado por un Médico Radiólogo y Técnicos.

IX) Farmacia.

- Campos Operativos: Está integrado por los diversos centros en donde se llevarán a cabo los programas de atención, siendo los siguientes:

I) Centro de Terapia Ocupacional y Desarrollo de Habilidades:

Este centro contará con un área física adecuada, en sus instalaciones se llevarán a cabo los pro-

gramas de Oficios Prácticos y talleres, tales como: Carpintería, Artesanía, Técnicos en Radio y Televisión y otros. Dichos centros podrán producir y ser una fuente de ingresos monetarios.

II) Centro de Educación Especial:

Contará con su área física y es aquí donde se llevarán a cabo los programas psicopedagógicos.

III) Hospital Materno-Infantil e Instituto de Perinatología:

Además de contar con el área física e instalaciones adecuadas, estará integrado por Médicos - Obstetras y Pediatras, Residentes y personal paramédico; este funcionará como un Hospital Materno-Infantil y se atenderá población denominada de alto riesgo.

Esto quiere decir que se llevarán a cabo estudios a madres con embarazos de alto riesgo, ya sea por antecedentes de problemas genéticos, complicaciones, infecciones etc. Además se atenderán a los niños afectados por cualquier causa que sea necesaria atender.

El Hospital deberá estar lo suficientemente equipado para la realización de estudios sencillos y especiales. Dicho centro podrá financiarse sólo, al estar funcionando.

En el mismo Hospital funcionará el Instituto de Perinatología, en el cual se obtendrá la especia-

I)idad de Perinatología.

IV) Centro de Formación de Maestros:

Además de contar con el área física adecuada, en el acudirán todas aquellas personas que deseen estudiar Educación Especial.

El trabajo de los estudiantes de los últimos años será el de participar en el funcionamiento del Centro de Educación Especial, Centro de Estimulación Temprana y Jardines Infantiles.

V) Centro de Estimulación Temprana:

Deberá contar con el área física adecuada y estará integrado por Médicos Neonatólogos, Psicólogos, Enfermeras Especializadas.

Su función será la de llevar a cabo el programa de Estimulación Temprana a todos aquellos niños, que encajen dentro de ciertos parámetros - que los califiquen como población de alto riesgo, según lo sugiere la O.M.S., los niños que acuden serán por debajo de los 5 años de edad.

VI) Jardines Infantiles:

Contará con las áreas físicas adecuadas y estará integrado por el personal Psicopedagogo, estudiantes del Centro de Maestros de Educación Especial y niños normales que provengan de un medio ambiente socio-económico bajo, de esta forma se estará estimulando al niño y se previene -

así, una de las causas de Deficiencia Mental, como lo es el grupo socio-económico bajo.

Estos Jardines Infantiles deberán ser distribuidos por todo el país, y se trabajará para que cuando un niño por edad y capacidad debe pasar a un colegio o escuela superior, los recursos para tal fin, se obtendrá por el sistema de Becas, tales como las que brinda el Colegio Americano, Liceo Guatemala y otros.

También se contará con otro tipo de Jardines Infantiles, en los cuales se dará atención a los niños Deficientes Menta_les Profundos y otros; así se cubrirá todo, en cuanto a tipos de Deficiencia Mental se refiere.

Como se observa a través de la descripción del organigrama, se ha puesto la integración, función y algunos programas, aunque considero que el desarrollo no es completo; pero ello da la imagen necesaria para considerar como debe funcionar un programa completo, para la atención del Deficiente Mental.

OBJETIVOS:

Los objetivos de la Institución serán los siguientes:

- 1) Evitar la Deficiencia Mental, mediante programas preventivos.
- 2) Asistir al Deficiente Mental de cualquier grado, y tratar cualquier condición o enfermedad asociada.
- 3) Asistir a las familias del Deficiente Mental, mediante guías de Educación adecuada, y así hacer conciencia en ellos, para minorar los problemas psico-sociales de los integrantes.
- 4) Destruir la imagen incapacitante del niño afectado por la Deficiencia Mental, y tratar de incorporarlo a la sociedad.
- 5) Motivar a estudiantes y profesionales de Salud, para que se interesen en adquirir conocimientos sobre Deficiencia Mental.
- 6) Lograr la integración de un Equipo Multidisciplinario y Multiprofesional, en la Investigación, Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Deficiencia Mental.

RECURSOS DE LA INSTITUCION

Para obtener los recursos adecuados para el buen funcionamiento de los programas de atención, es necesario contar con un financiamiento inicial, (como se explicó en un principio del capítulo). También debe rá hacerse contacto con las fundaciones Internacionales que brindan donaciones grandes en equipo, tal es el caso de La Sociedad Americana de Amigos Donantes de Equipo Hospitalario .

En la descripción del organigrama se expone que una vez funcionen los diversos centros, podrán ser auto-financiables, ejemplo: El Centro de Terapia Ocupacional y Desarrollo de Habilidades, a través de sus diferentes talleres podrán producir como pequeña industria, en la producción de muebles, artesanía, etc. Además en la Finca también podrán funcionar como tal, al vender el producto de las cosechas, la venta de leche, ganado, huevos etc.

Como ejemplo de lo anterior, los países como: - Suecia, Alemania, etc. en donde los niños Deficientes Mentales participan en la industria, obteniendo beneficios, al vender televisiones, radios, etc., manufacturados por ellos.

El Hospital puede autofinanciarse como cualquier Hospital privado y sin llegar a ser tan altos sus honorarios.

El Centro Educacional, también puede autofinanciarse, tomando en cuenta que los maestros serán los

estudiantes cursantes del último año del centro de formación de Maestros, (claro está con la asesoría respectiva) y así las cuotas pagadas por los niños que asistirán al Centro sin ser elevadas pueden cubrir el presupuesto de su colegiatura, considerando que el sueldo de los maestros no sea muy elevado, con ello no quiero decir que dicho Centro no obtenga parte del presupuesto por parte de los patrocinadores.

En el Centro de Formación de Maestros los estudiantes cubrirán sus cuotas y como se explicó, ellos serán utilizados como parte de su excelente preparación de la siguiente forma: a partir del segundo año se harán cargo de los Jardines Infantiles y en el último año pasarán al Centro de Educación Especial como docentes. De esta forma los Jardines Infantiles, no requieren de mucho presupuesto y muchos de los niños podrán pagar cuotas módicas, otros no; esto será así - tanto para Jardines Infantiles de niños normales, como para Deficientes Mentales Profundos.

En el capítulo de la descripción del organigrama se explica como obtener algunos recursos tales como: terrenos, equipo de Hospital, etc.

PROGRAMACION

En este inciso no se pondrá los programas específicos que han de llevarse en los diferentes centros de la institución, ya que ello es función del Consejo Técnico como se describió entre las atribuciones del Consejo; además es objeto de este trabajo, reflejar que la planificación de los programas ha de hacerse, considerando el tiempo, es decir para tomar como ejemplo lo siguiente: El primer paso para la formación de la institución es el presente proyecto, luego ha de presentarse a los patrocinadores potenciales, luego se planifica que otros pasos han de efectuarse, para la apertura de la institución, todo lo anterior se planifica para un período de 1 año, y al tener completa la institución se ha de planificar para un período de tiempo entre 5 a 10 años.

Si se expone que los programas han de encajar dentro de los tres niveles de enfoque de atención, según Salud Pública, los damos a conocer de la siguiente forma:

A) Nivel Primario de Atención: Modificar las condiciones del medio ambiente, para evitar que exista la Deficiencia Mental; como ejemplo de programas para este nivel:

1) Jardines Infantiles para niños normales, esto vendría a iniciar la lucha por impedir la Deficiencia Mental de causa Socio-cultural. Este programa funciona en muchos países de Europa y América del Sur.

- 2) Mejoramiento de la cobertura de atención obstétrica, ya sea durante la gestación hasta el momento del parto. Con ello se evitarían niños Deficientes Mentales, por traumatismo de parto, como sucede en los lugares donde no existe tal atención.
- 3) Estimulación temprana a todos los niños en general.
- 4) Mayor cobertura y de calidad de atención para el período de Recién Nacidos a nivel nacional.
- 5) Efectuar una revisión y mejora de las leyes y normas de tránsito y evitar los casos de Deficiencia Mental, secundaria a Traumatismo.
- 6) Elaborar leyes estrictas de protección, para el niño ya que existen padres de familia que acostumbran pegarle coscorrones muy fuertes a sus hijos y muchas veces producen trauma Craneo-encefálico, además de otros traumatismos que llegan a perjudicar la personalidad del niño normal y lo hacen actuar como un seudo Deficiente Mental, lo anterior se denomina en otros países Síndrome del mal trato.
- 7) Consejo Genético, etc.

B) Nivel Secundario de Atención: Actuar frente a pacientes potencialmente afectados, ejemplo de programas para este nivel de atención serían:

- 1) Jardines Infantiles.
- 2) Estimulación Temprana.
- 3) Información general a través de revistas, - prensa, radio, y televisión.
- 4) Aborto terapéutico.

C) Nivel Terciario de Atención: Tratamiento al paciente con Deficiencia Mental. Este es el nivel de atención en donde actualmente actúan los centros existentes en Guatemala, que brindan servicios al Deficiente Mental, estos programas podrán ser observados en el capítulo donde se analiza la organización de cada institución.

- Dinámica de la Institución: Esta será determinada por el Consejo Técnico de la institución.

XIII CONCLUSIONES

1) En la Hipótesis primera, se demostró que si es necesaria la creación de Instituciones Especializadas que se dediquen al estudio y atención de la Deficiencia Mental.

Dicha hipótesis se hizo valedera al considerar - que la población guatemalteca va aumentando, y si tomamos como dato estadístico de años anteriores que la población era de 6,000,000 de habitantes, y que el 10% de dicha población presenta algún tipo de Deficiencia Mental, obtendremos como resultado que se encuentran afectados 600,000 habitantes.

En Guatemala no existen más de 10 instituciones que brindan atención a los afectados por algún tipo de Deficiencia Mental y dentro de este número sólo 2 son las instituciones que dan una cobertura mayor de atención en relación a las demás instituciones.

2) La segunda Hipótesis dice así: La Organización y Recursos de las Instituciones dedicadas a la atención de la Deficiencia Mental, son suficientes para determinar que no es necesaria la Creación de Nuevas Instituciones.

Se demostró que esta hipótesis no es valedera, ya que no son suficientes la organización y recursos de las instituciones existentes, y esto se de-

muestra con lo siguiente:

Si son 600,000 los afectados por algún tipo de Deficiencia Mental y las instituciones investigadas (que son en su mayoría las existentes actualmente, obviándose solamente 4 pequeñas instituciones) dan una cobertura de atención para 2,000 niños afectados, esto nos indica que se está atendiendo al 0.16% de la población afectada. Lo anterior demuestra la magnitud del problema de la Deficiencia Mental en Guatemala.

- 3) Solamente 2 instituciones (Instituto Neurológico de Guatemala y El Centro de Educación Especial Alida España de Arana) dan atención a más del 60% de la población afectada.
- 4) Ninguna institución brinda atención a niños Deficientes Mentales con grado de severos y profundos.
- 5) Por debajo de los años la atención para Deficientes Mentales es mínima.
- 6) La edad límite de atención es hasta los 16 años, en la mayoría de las instituciones.
- 7) En el estudio efectuado sobre 193 casos, resultó que la población etárea afectada fue la comprendida entre las edades de 8 a 10 años de edad.
- 8) De los 193 casos estudiados 123 presentaron impresión clínica que afectaba al Sistema Nervioso Central.

- 9) De los 193 casos estudiados, encontramos a 136 casos sin diagnóstico etiológico de la Deficiencia Mental.
- 10) Las conclusiones 8 y 9 hacen suponer que no se cuentan con los recursos necesarios y métodos para obtener diagnóstico etiológico de la Deficiencia Mental.
- 11) La organización y recursos de la mayor parte de las instituciones investigadas están por debajo de la realidad del problema de la Deficiencia Mental en Guatemala.
- 12) No existe un programa nacional de Deficiencia Mental que coordine y normative a las instituciones existentes.
- 13) El Ministerio de Salud Pública no tiene programas de atención para la Deficiencia Mental, aunque si está contemplado desarrollar un programa, pero a largo plazo, según refiere el Programa Nacional de Salud Mental.
- 14) Por parte del gobierno existe un programa de atención al Deficiente Mental a través de la Secretaría de Bienestar Social y es ésta quién coordina los recursos del centro de Educación Especial Alida España de Arana.
- 15) Existen una gran cantidad de estudios extranjeros que reflejan la magnitud del problema de la Deficiencia Mental a nivel mundial.

- 16) La mayoría de países de América ya cuentan con programas de atención para la Deficiencia Mental y en su mayoría se encuentran regidos por un organismo que los coordina y los normatiza.
- 17) En Guatemala casi no existen estudios o investigaciones sobre la Deficiencia Mental.

XIV RECOMENDACIONES

- 1) Introducir dentro del currículum académico de la Facultad de Ciencias Médicas, estudios e investigaciones sobre lo que es la Deficiencia Mental y sus causas.
- 2) Motivar y estimular a los médicos Pediatras y Obstetras, para que colaboren en la investigación del problema de la Deficiencia Mental en Guatemala, lo anterior podrá ser factible de la siguiente forma:
 - a- Introducir dentro del post-grado de cada especialización estudios sobre la Deficiencia Mental.
 - b- Hacerlos partícipes directos en cursillos, seminarios, a cerca de la Deficiencia Mental.
 - c- Que los Residentes de Pediatría, rotaran de terminado período de tiempo en alguna institución, para familiarizarse con los niños afectados.
- 3) Es necesario crear un programa Nacional para la Deficiencia Mental, para que este coordine, normative y vigile el funcionamiento de cada institución, de esta forma podrán clasificarse las instituciones en base a su calidad de atención, y así se obtendrá una mejor distribución de los servicios a prestarse.

- 4) Es necesario formar Maestros en Educación Especial, pero de una forma práctica y económica, para así mejorar la atención al Deficiente Mental.
- 5) Es necesario crear leyes de protección para los niños Deficientes Mentales, además de leyes que interesen a empresas e industrias, para que estas colaboren en proporcionar empleos a los niños o jóvenes que estén preparados para desempeñar trabajos prácticos.
- 6) Es necesario crear organismos para información al público sobre la Deficiencia Mental y así dejarán de existir ideas irreales acerca de ello.
- 7) Deberá realizarse un Congreso Anual sobre la Deficiencia Mental, para adquirir nuevos conocimientos y evaluar así la forma en que se lleven a cabo los programas de atención.
- 8) Es necesario desarrollar programas de Estimulación Temprana, en todos los Departamentos de Pediatría de los Hospitales del país, tal como lo realiza el IGSS.
- 9) Deberá hacerse partícipe en los programas de atención al Ministerio de Educación Pública, ya que son las Maestras de Educación Pública, las que mayor oportunidad tienen de detectar algún problema de Deficiencia Mental en los niños, con previo conocimiento.

XV BIBLIOGRAFIA

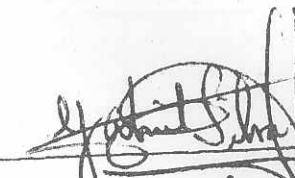
1. Seminario sobre Organización de Servicios para el Retrasado Mental. (O.P.S., O.M.S. - 1974)
2. Tratado sobre: Clínica de la Deficiencia Mental. (Dr. Guillermo Coronado, Primera Edición 1978)
3. La Oligofrenia del Niño, observaciones Clínicas Bioquímicas y Epidemiológicas de 286 niños internados. (Schwiz. Med. Wschr, 1974, Pág. 104 (26): 915-923)
4. Medical Journal of Australia, G. Turner, 1975 (2): 927-931.
5. Rev. Encephale, 1973, 62: 542-562.
6. Monateschrift Fur Kinder heil Kunde. (1974, 122: 679-680)
7. Journal of Medical Genetics, 1974, 11: 109-113.
8. Lancet, 1977, 1: 234-237.
9. Clinical Genetics 1975, 7: 85-90.
10. Lancet, 1975, 1 (7907): 589-592.
11. Lancet, 1977, 1: 717-721.

12. The Medical Journal of Australia, 1975, (2): 932-933.
13. Revue de Neurologie (París) 1976, 132 (9): 639-651.
14. TIME (Mayo 8 de 1972).
15. American Journal of Diseases of Children. (vol. 104, No. 4; Pág. 401-418), Metabolic Defects Associated with Mental Retardation, 1962.
16. Retardo Mental (Análisis de sus aspectos más sobresalientes) (Tesis de Medicina de Dra. Irma Y. Pernillo Ruiz de Juárez, 1976).
17. Las Anormalidades Cromosómicas Sexuales y su Relación con el Retraso Mental. (Tesis de Medicina de Dr. Miguel Angel Soto Galindo, 1978).
18. Retardo Mental (Análisis de sus aspectos más sobresalientes) (Tesis de Medicina de Dra. Irma Y. Pernillo Ruiz de Juárez, 1976)
19. Mental Retardation, Depth. of Public Health, Washington, 1964.
20. Diament, A.J., Wajntal A. y Saldanha P.H.: Síndrome de Pyle com Fragmentacao Cromosómica. Arq. Neuropsiquiatr. (Sao Paulo), 1971, 29: 93.

21. Diament A.J. Más-Farmacos Congenitas. Neonatología Práctica, Fascículos VII, en Actualidades Médicas 9, (# 4 y 5), 1973.
22. Diament A.J. Afeccoes Neurológicas que causan Deficiencia Mental. En: Canelas, H.M. Neuropatías Dismetabólicas.
23. Holmes, L.W. Moser, Mental Retardation, An Atlas of Diseases with Associated Physical Abnormalities. The MacMillan Company, New York, 1972.
24. Anales Nestlé. Deficiencia Mental, Aspectos Etiológicos y el Diagnóstico Neuropediátrico de la Deficiencia Mental. (A.J. Diament, B.J. Schmidt y S. Rosenberg; Fascículo #130, 1979)
25. Entrevista con Dr. Romeo Lucas, Director del Programa Nacional de Salud Mental 1974-1982. (Hospital Carlos Federico Mora, informe de dicho programa).
26. Clínica de Salud Mental de Escuela Superior de Psicología, de la Universidad Francisco Marroquín.
27. Centro de Educación Especial Alida España Arana. (Entrevista con Dr. José A. Méndez, Coordinador de Servicios Médicos).

28. Informe del Centro de Servicio Psicológico Popular, Facultad de Psicología, USAC. (Boletín informativo SINTESIS, 1978)
29. Instituto Neurológico de Guatemala.
(Entrevista con Licda. Eleonora Campos Orellana y Licda. Ada Marina de Pratta.)
30. Revista Memoria del Centro Educacional Especial Alida España de Arana. (1975, 1976, 1977, 1978).
31. Colegio Nuevos Horizontes.
(Entrevista con Licda. Tere de Adderley)
32. Instituto de Estimulación Integral.
(Entrevista con Licda. de Gamboa)
33. Aula Psicopedagógica.
(Entrevista con Prof. de Educación Especial, Sra. Eugenia de Hernández)
34. Aula Inmaculada.
(Entrevista con Licda. Marta Cúmez)

Br.


Gabriel de Jesús Silva Arevalo


Dr. Alvaro Olmos

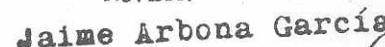
Asesor.


Dr. Alvaro Olmos

Alvaro Olmos

Dr.

Revisor.

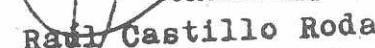

Jaime Arbona García


Dr. Héctor Nuila Ericastilla

Bo.

Dr.

Secretario


Raúl Castillo Roda

Dr.

Decano.


Rolando Castillo Montalvo