

El síndrome de Turner y el rendimiento intelectual*

Por los Lic.:

RAFAEL ALVISA LASTRA** y CARMEN C. BARROSO GARCÍA***

Alviza Lastra, R., C. C. Barroso García, *El síndrome de Turner y el rendimiento intelectual*. Rev. Cub. Ped. 45: 3, 1973.

Se estudia el rendimiento intelectual en 26 pacientes no hospitalizados portadores del síndrome de Turner, atendidos en el Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, encontrándose una alta incidencia de deficiencia mental (50%). Se relaciona el índice de rendimiento intelectual con el cariotipo de los pacientes y se comentan los resultados.

INTRODUCCION

Uno de los aspectos más discutidos y estudiados en las disgenesias gonadales, y en particular en el síndrome de Turner, es el de la incidencia en esta patología de déficit del rendimiento intelectual. Los términos en que se plantea actualmente la problemática se refieren al grado de esta incidencia, ya que está bien establecido que el déficit mental profundo no es un signo patognomónico del síndrome, como planteara *Bleuler*.¹

Así vemos que en la revisión crítica de este tema por *Garron y Vander*² se observa que *Grumbach* reporta tres casos de retraso entre veintidós, *Hoffenberg* y *Jackson* sólo reportan un caso de "retraso físico y mental" entre veintisiete, *Polani, Bishop* y otros reportan cinco casos de "subnormalidad escolar" entre setenta y cinco, y finalmente, *Ferguson-Smith*, en un sumario de los re-

portes de la literatura, totaliza diecinueve casos de "déficit mental severo" entre doscientos ochenta y siete pacientes. *J. P. Maraños* no reseña que en la experiencia general no se recoge un déficit mental evidente, sino una ligera disminución del coeficiente intelectual.³

Según el propio *Turner*, la incidencia del retardo mental con el síndrome es de un 10%,² estimación con la que concuerda actualmente *Valentine*.³ Pero esta cifra ha sido discretamente aumentada según los estudios con muestras más amplias realizados por *Money* con 46 sujetos, y *Lindsten* con 44, ya que, tomadas en conjunto, muestran quince casos con retraso mental entre noventa, reflejando una incidencia del 17%.

La finalidad de este trabajo es mostrar la relación entre el rendimiento intelectual y el síndrome de Turner en el grupo de pacientes objeto de nuestro estudio.

MATERIAL Y METODO

Este estudio está realizado sobre veintiséis pacientes no hospitalizados, portadores del síndrome de Turner, atendidos en el Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas en 1972, a los cuales se les aplicó la prueba de matri-

* Trabajo realizado para la tesis de graduación como Endocrinólogo de 1er. grado del Dr. J. Barón Ramos.

** Psicólogo. Responsable del Dpto. de Psicología del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, Zapata y D. Vedado, La Habana. (Dir.: Prof. Oscar Mateo de Acosta).

*** Psicólogo. Miembro del Dpto. de Psicología del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas.

ces progresivas, de *J. C. Raven*⁴ (forma adulta o infantil según las edades), con el fin de obtener el índice de rendimiento intelectual. A dieciséis de los casos se les aplicó, complementariamente, el test giestáltico visomotor⁵ y el dibujo de la figura humana,^{6,7} evaluados como indicadores del grado de madurez men-

tal. Se efectuó también una comparación entre el rendimiento intelectual y el cariotipo.

RESULTADOS Y COMENTARIOS

El nivel de rendimiento intelectual obtenido por nuestro grupo de pacientes se detalla en el Cuadro siguiente:

CUADRO I

NIVEL INTELECTUAL	No. DE CASOS
Superior	0
Superior al promedio	2
Promedio	7
Inferior al promedio	4
Deficiente	13
Total	26

Puede apreciarse (Cuadro I) la presencia de dos casos ligeramente superiores al promedio, hecho eventual que ha sido reportado tanto por *Boczkowski, Herman y Jedrojevski*⁸ como por *Money*;² cuatro casos ligeramente deficientes (inferiores al promedio), coincidentes con las observaciones de *Polani*; pero se detectaron trece casos con retraso mental evidente que representan el 50% de incidencia, cifra notablemente elevada en relación con el más alto porcentaje reportado, ya anteriormente mencionado, de 17%.

Se observó, además, tal como señala la literatura, la presencia de una escolaridad subnormal, la cual se hace marcada en todos los casos de déficit mental evidente, más discreta en los evaluados como torpes, e inclusive, se observa en uno de los de rendimiento normal.

Se procedió a comparar el nivel de rendimiento intelectual de los sujetos con su cariotipo. El resultado del cruce de estas dos variables se recoge en el Cuadro II que ofrecemos a continuación:

CUADRO II

CARIOTIPO	RENDIMIENTO INTELECTUAL				TOTAL
	Sup.	Prom.	Inf.	Def.	
45.X	1	7	1	11	20
X/XX	—	—	1	1	2
X/XX/XXX	—	—	1	—	1
46.XinvXqi?/XX	1	—	—	—	1
?	—	—	1	1	2
TOTAL	2	7	4	13	26

En el grupo estudiado por nosotros, la mayoría de los casos tienen un cariotipo 45,X; lo exigua de la muestra de los otros cariotipos no permite establecer comparaciones válidas para llegar a conclusiones. Sin embargo, consideramos interesante comparar nuestros resultados con los reportados por la literatura mundial.

Obsérvese que los dos casos con rendimiento intelectual superior al promedio corresponden, uno al cariotipo 45,X, al igual que el caso de una niña de 14 años 45,X, reportado por *Boczowski, Herman y Jedrejski*,² y el otro, a la fórmula 46,X inv Xq1?/XX.

Contrariamente a lo expuesto en los trabajos de *Bekker, Moor y Money*,³ que coinciden en que no es frecuente el déficit mental en el grupo 45,X, nosotros hemos encontrado que aunque los sujetos con este cariotipo pueden presentar cualquier nivel de rendimiento intelectual, el 60% de ellos está por de-

bajo de lo normal y el 55% (11 casos) son francamente deficientes. Ya *Lindstein* sugería que el retraso es más común entre los que poseen este cariotipo que entre los que poseen otros.

Por último, el cariotipo X/XX/XXX clasificó con torpeza mental, como en los casos reportados por *Güell y Padrón*⁴ y por *Nielsen y Thomsen*.⁵

CONCLUSIONES

En lo que a la inteligencia respecta, nuestro grupo presenta un 50% de incidencia de déficit mental evidente con el síndrome de Turner, índice mucho mayor que el reportado hasta el momento en la literatura. En cuanto a la relación entre el rendimiento intelectual y el cariotipo, no se arribó a conclusiones debido al poco número de casos que correspondía a la mayoría de los cariotipos determinados. El grupo 45,X, más numeroso, se destacó por tener un 55% de deficientes.

SUMMARY

Alvira Lastra, R., C. C. Barroso García. *Turner's syndrome and intellectual yield*. Rev. Cub. Ped. 45: 3, 1973.

The intellectual yield of 26 non-hospitalized patients bearing Turner's syndrome was studied. These subjects, assisted at the Endocrinology and Metabolic Disease Institute presented a high incidence of mental deficiency (50%). A relation between the intellectual yield and cariotypes is established and its results are commented.

RESUME

Alvira Lastra, R., C. C. Barroso García. *Le syndrome de Turner et le rendement intellectuel*. Rev. Cub. Ped. 45: 3, 1973.

On étudie le rendement intellectuel chez 26 malades non hospitalisés, porteurs du syndrome de Turner, admis à l'Institut d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques. On trouve une haute incidence de déficit mental (50%). On rapporte l'indice du rendement intellectuel avec le caryotype des patients et on expose les résultats.

РЕЗЮМЕ

Альвиса Ластре Р., К. Барросо Гарсиа. Синдром Тернера и умственная производительность. Rev. Cub. Ped. 45: 3, 1973

Проводится изучение умственной производительности у 26 амбулаторных больных с синдромом Тернера, лечащихся в Институте эндокринологии и заболеваний обмена. Была отмечена высокая частота умственной недостаточности (50%). Устанавливается связь между показателем умственной производительности и каротином больных и высказываются мнения относительно результатов.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Bleuler, M.*: *Psiquiatría Endocrinológica*, pp. 222-223, Ed. Manuel Finchelman, Buenos Aires, 1956.
- 2.—*Garron, D.C. y Vander, Laima R.*: *Personality and intelligence in turner's syndrome*. *Arch. Gen. Psych.* 21: 3, 339-346, 1969.
- 3.—*Marañes, J. P. et al*: *Disgenesias ováricas*. *Rev. Iber. Endocr.* 109: 22-43, 1972.
- 4.—*Raven, J.B.*: *Test de matrices progresivas*. Ed. Paidós, Buenos Aires, 1966.
- 5.—*Bender, Lauretta*: *Test gestáltico visomotor*, Ed. Paidós, Buenos Aires, 1955.
- 6.—*Goodenough, Florence L.*: *Test de inteligencia infantil, por medio del dibujo de la figura humana*. Ed. Paidós, Buenos Aires, 1951.
- 7.—*Machover, Karen*: *Proyección de la personalidad en el dibujo de la figura humana*. Ed. Cultural. S.A., La Habana, 1951.
- 8.—*Güell, J.R. y Padrón, R.S.*: *Disgenesia Gonadal con fórmula cromosómica XO/XX/XXX*. *Rev. Cub. Ped.*, 41: 431, 1969.