



ASOCIACIÓN SÍNDROME DE TURNER ANDALUCÍA

Aspectos psiconeurológicos de una afectada con ST

Las afectadas con Síndrome de Turner no suelen tener una deficiencia mental pero si se ha observado unas limitaciones neuropsicológicas causadas por aspectos neurológicos , circunstancias medioambientales o sobreprotección parental que resumimos a continuación:

Problemas neuropsicológicos

Hasta hace un par de décadas ha sido descuidado el estudio e intervención de las posibles deficiencias neurocognitivas que el síndrome de Turner puede conllevar. Por dos razones: porque no se identifican como “síntomas mayores o principales” tal como los físicos, y porque no son generalmente de gran intensidad. Podemos distinguir:

· Trastornos globales. Son de muy baja frecuencia de aparición:

1. Deficiencia mental. El desarrollo evolutivo cognitivo global de la niña suele ser normal, y su edad mental corre pareja al de su edad cronológica. La deficiencia mental se da con una ligerísima frecuencia mayor que en la población general infantil, y en los casos en los que aparece suele detectarse en el análisis genético un cariotipo con fragmentos X o en anillo (45,XrX).

2. Otros trastornos generalizados del desarrollo, tipo autismo. La frecuencia es idéntica a la del grupo general de niños.(Se ha observado fases de aislamiento en las afectadas con Síndrome de Turner)

3. Demencia (pérdida de capacidades mentales ya consolidadas). No aparece ligada al síndrome de Turner.

· Déficits parciales. Son los de aparición más frecuente, pero también de gran variabilidad de presentación. En algunos casos pueden llegar a lastrar el rendimiento escolar. Su detección es sutil y a veces se necesitan de baterías neuropsicológicas muy específicas. Se piensa que la alteración genética responsable se localiza en el brazo corto del cromosoma X heredado del padre, en concreto en la región pseudoautosómica (PAR1) Xp22.33. Se encuentran afectadas en mayor intensidad las funciones del hemisferio derecho con hipofunción de lóbulos temporo-parietal y occipital, así como lentificación EEG (mayor cantidad y amplitud de ondas theta y delta). Podemos citar:

1. Problemas para generar o/y comprender conceptos abstractos.

2. Habilidad menor para planear y llevar a cabo tareas de varias fases.

3. Dificultad para el manejo del factor numérico (matemáticas, cálculos) o discalculia.

4. Dificultad con el factor visuo-espacial (dibujo, planos, interpretar caras) o déficit de interpretación gestual

5. Déficit para mantener atención activa.
6. Hiperactividad leve o inquietud psicomotora..
7. Insomnio.
8. Déficit con la memoria no-verbal, en especial la memoria a corto plazo.
9. CI verbal suele ser mayor que CI manipulativo.

Problemas psicológicos

Se considera que están más ligados a las reacciones vivenciales de la niña, adolescente o ya mujer madura, y no tanto se deben directamente a la expresión fenotípica del problema genético del Turner. Por ello son extraordinariamente variables según diferentes investigaciones de varios autores. Pero en general podemos diferenciar:

· Problemas psicológicos infantiles. Han sido los mas estudiados:

1. Retraso en la madurez emocional, generalmente relacionado con la sobreprotección de los padres hacia su hija “enferma”. Por ello también pueden ser estas niñas más dependientes de sus padres o profesores. Que se hace más evidente en la pubertad debido a la falta de desarrollo sexual en el cual se implica el desarrollo de la madurez emocional
2. Infantilismo general. Debido a su hipersensibilidad causado por un aumento de la admígdala cerebral y a la falta de madurez emocional
3. Ansiedad, nerviosismo (se discute si puede haber también base endógena).
4. Problemas de adaptación e integración escolares (pocas habilidades sociales).
5. Necesidad de rutinas preestablecidas, del orden externo, de evitar cambios.

· Problemas psicológicos juveniles. Se citan como posibles:

1. Mayor dependencia de la familia de origen.
2. Edad de inicio en actividades sexuales más tardía.
3. Peor aceptación del propio cuerpo y distorsión del esquema corporal.
4. Pobre autoestima.
5. Problemas de relación social, ansiedad social “tipo escénico”.
6. Tienen menos amigos y de menor edad que el de ellas.
7. Mayor grado de ansiedad y distimia que el grupo control.

· Problemas psicológicos de mujeres adultas:

1. Pocas licenciadas universitarias en carreras técnicas y científicas. Pero prácticamente igual proporción de diplomadas o licenciadas en humanidades o carreras “de letras” que la población general.
2. Menor proporción de mujeres que forman parejas estables.
3. Menor disfrute de relaciones sexuales (mayor incidencia de anorgasmia, bajo deseo sexual o rechazo al sexo).

4. Vulnerabilidad ante problemas sociales y de adaptación.

5. Pobre concepto de sí mismas en áreas concretas (traumas infanto-juveniles).

RECOMENDACIONES A FAMILIARES Y JEFES DE UNA AFECTADA CON SÍNDROME DE TURNER:

Debido a la situación neuropsicológica se recomienda:

una vida estructurada y basada en la rutina para evitar cambios

evitar indirectas o bromas que implique una interpretación abstracta porque no lo entenderán

aplicar el cálculo a la realidad y tener clases de refuerzo tanto en matemáticas como en materias donde se aplique el pensamiento o teoría abstracta

a la hora de darles indicaciones que sean claras cortas y concisas explicándoles el porqué de las indicaciones siguiendo el mismo patrón

ante situaciones de stress intentar que se relajen e incluso invitarles a dejar la tarea por un rato ya que se bloquean mentalmente ante este tipo de situaciones

RECOMENDACIONES A UNA AFECTADA CON SÍNDROME DE TURNER:

Aunque una afectada con Síndrome de Turner en su primera etapa de vida esté dirigida y apoyada, la afectada puede ir ayudándose a sí misma con las siguientes herramientas: en su etapa juvenil y adulta con las siguientes herramientas:

ejercicios de relajación diarios para evitar stress, el bloqueo emocional y el bloqueo mental y un descanso diario de un mínimo de ocho horas. Se recomienda hacer relajación una hora antes de irse a dormir para evitar insomnio

hacer ver a los demás lo que no ha entendido y pedirles que se lo expliquen con ejemplos de la vida real

siempre estudiar el cálculo con ayuda de objetos reales que tengas a mano

aprender a empatizar y ponerse en el lugar de los demás cuando haya una situación que no entienda y preguntarse porqué ha ocurrido

hacer cursos de autoestima y de estética para aprender a verse con un mejor concepto de sí misma

Bibliografía

. sociedad internacional de apoyo al Síndrome de Turner

. Problemas psicológicos y neuropsicológicos del síndrome de Turner 1 comentario

Por Alfredo R. del Alamo. 8 marzo 2018

. Revista Chilena de Neuropsicología ISSN: 0718-0551 editor@neurociencia.cl Universidad de La Frontera Chile Sartori, María Soledad; Zabaletta, Verónica; Aguilar, María José; López, Marcela Variables psicológicas troncales en el desarrollo de habilidades sociales: estudio diferencial en niñas y adolescentes con diagnóstico de Síndrome de Turner Revista Chilena de Neuropsicología, vol. 8, núm. 2, junio-diciembre, 2013, pp. 31-34 Universidad de La Frontera Temuco, Chile

.Vulnerabilidad social en el síndrome de turner: interacción genes-ambiente

Vulnerabilidade social na síndrome de turner: interação genes-ambiente

Social vulnerability in turner s syndrome: genes-environment interactions

Marcela Carolina LópezI; María Jose AguilarII

ILicenciada en Ciencias Biológicas. Docente – investigador de la Facultad de Psicología,
Universidad Nacional de Mar del Plata IIBecaria de la Universidad Nacional de Mar del Plata,
Facultad de Psicología

- Downey, J; Ehrhardt, A; Gruen, R; Bell, JJ, y Morishima, A. (1989): Psychopathology and social functioning in women with Turner Syndrome, *J Nerv Ment Dis*, 177 (4): 191-201.
- Fernández, RM y Pásaro EJ. (2005): Aspectos neuropsicológicos en el síndrome de Turner. En: Varios autores, *Síndrome de Turner*; 2010 Ed. Madrid, pp 95-7.
- Jhonson, R; Rhorbaugh, JW, y Ross JL. (1993): Altered brain development in Turner's syndrome, *Neurol*, 43 (4): 801-8.
- Money, J. (1993): Specific neurocognitive impairments associated with Turner (45,X) and Klinefelter (47,XXY) syndromes: a review, *Soc Biol*, 40 (1-2): 147-51.
- Money, J; Alexander, D, y Ehrhardt, A. (1966): Visual-constructional deficit in Turner's syndrome, *J Pediatr*, 69 (1): 126-7.
- Money, J, y Mittenenthal, S. (1970): Lack of personality pathology in Turner's syndrome: relation to cytogenetics, hormones and physique, *Behav Genet*, 1 (1): 43-56.
- Murphy, DG; Allen, G; Haxby, JV; Largay, KA; Daly, E; White, BJ; Powell, CM, y Schapiro, MB. (1994): The effects of sex steroids and the X chromosome on female brain function: a study of the neuropsychology of adult Turner's syndrome, *Neuropsychologia*, 32 (11): 1309-23.
- Murphy, DG; Mentis, MJ; Pietrini, P; Grady, C; Daly, E; Haxby, JV; De la Granja, M; Allen, G; Largay, KA; White, BJ; Powell, CM; Horwitz, B; Rapaport, SI, y Schapiro, MB. (1997): A PET study of Turner's syndrome: effects of sex steroids and the X chromosome on brain, *Biol Psychiatry*, 41 (3): 285-98.
- Netley, C, y Rovet, J. (1982). Atypical hemispheric lateralization in Turner's syndrome subjects, *Cortex*, 18 (3): 377-84.
- Ostberg, JE, y Conway, GS. (2003): Adulthood in women with Turner's syndrome, *Horm Res*, 59 (5): 211-21. Pennington, BF; Heaton, RK; Karzmark, P; Pendleton, MG; Lehman, R, y Sucard, DW. (1985): The neuropsychological phenotype in Turner's syndrome, *Cortex*, 21 (3): 391-404.
- Rodríguez del Álamo, A. (2005): Psychological and neuropsychological developments in Turner's syndrome. En: Varios Autores, *Unofor Papers*, vol 7, 1; OUP, Eugene: pp 32-5.

· Ross, JL; Zinn, A, y Mc Cauley, E. (2000): Neurodevelopmental and psychosocial aspects of Turner syndrome, Ment Retard Dev Disabil Res Rev, 6

(2): 135-41.

· Ross, JL; Roeltgen, D; Kushner, H; Wei, F, y Zinn, AR. (2000): The Turner's syndrome-associated neurocognitive phenotype maps to distal Xp, Am J Hum Genet, 67 (3): 672-81.

· Sylven, L; Hagenfeldt, K; Brondum-Nielsen, K, y Von Schoultz, B. (1991): Middle-aged women with Turner's syndrome: medical status, hormonal treatment and social life, Acta Endocrinol, 125 (4): 359-465.

· Tsuboi, T; Nielsen, J, y Nagayama, I. (1988): Turner's syndrome: a qualitative and quantitative analysis of EEG background activity, Hum Genet, 78 (3):206-

15

La presidenta de la asociación
Trinidad Rico Ríos

