

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gorman DA, Zhu H, Anderson GM, Davies M, Peterson BS. Ferritin levels and their association with regional brain volumen in Tourette's syndrome. *Am J Psychiatry*. 2006;163:1264-72.
2. Bloch MH, Leckman JF, Zhu H, Peterson BS. Caudate volumes in childhood predict symptom severity in adults with Tourette syndrome. *Neurology*. 2005;65:1253-8.
3. Burden MJ, Westerlund AJ, Armony-Sivan R, Nelson CA, Jacobson SW, Lozoff B, et al. An event-related potential study of attention and recognition memory in infants with iron-deficiency anemia. *Pediatrics*. 2007;120:336-45.
4. Peterson BS. Neuroimaging studies of Tourette's syndrome: A decade of progress. *Adv Neurol*. 2001;85:179-96.
5. Starobrat-Hermelin B. The effect of deficiency of selected bioelements on hyperactivity in children with certain specified mental disorders. *Ann Acad Med Stetin*. 1998;44:297-314.
6. Millichap JG, Yee MM, Davidson SI. Serum ferritin in children with attention-deficit hyperactivity disorder. *Pediatr Neurol*. 2006;34:200-3.
7. Catarina Prior A, Tavares S, Figueiroa S, Temudo T. Tics in children and adolescents: A retrospective análisis of 78 cases. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66:129-34.
8. Swain JE, Scahill L, Lombroso PJ, King RA, Leckman FJ. Tourette syndrome and tic disorders: A decade of progress. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2007;46:947-68.

## Neurofibromatosis tipo I y fobia escolar

*Sr. Editor:*

La neurofibromatosis tipo I (NF-I) es el síndrome neurocutáneo más frecuente<sup>1</sup>. Se diagnostica por unos criterios clínicos que pueden no estar presentes hasta la edad adulta<sup>2,3</sup> (tabla 1). Aunque las dificultades académicas y el fracaso escolar son la complicación neurológica más común, los protocolos de la enfermedad no incluyen la evaluación psicopedagógica<sup>4,5</sup>.

Se presenta el caso de un paciente de 11 años remitido por su pediatra por abdominalgia matutina. Antes de ir a clase, presenta llanto con vómitos ocasionales, así como dificultad para separarse de su madre. La clínica está relacionada con el colegio, pues el cuadro remite en vacaciones y cuando las exigencias escolares son menores. La sintomatología aparece de forma fluctuante desde hace 1 año.

Entre sus antecedentes destaca un rendimiento escolar deficitario que precisa apoyo escolar desde hace un año. Su madre lo define como un niño tranquilo con buena relación con los otros niños. La exploración física revela múltiples manchas café con leche y lentiginosas (> 50) distribuidas por todo el cuerpo, talla baja (P25) y *pectum excavatum*. Llama la atención que la madre y la hermana del paciente tienen el mismo tipo de manchas cutáneas.

La hermana también presenta retraso escolar. La madre tiene antecedentes de fobia y retraso escolar. Niegan antecedentes de quejas somáticas, ansiedad o dificultades escolares en otros familiares.

En la entrevista el paciente se muestra colaborador, con buen contacto interpersonal. Se aprecia una cierta inhibición en el niño, excepto en lo referido al rendimiento académico, entonces se mues-

tra tenso y angustiado y demanda ayuda. No se muestra preocupado por los síntomas abdominales ni los relaciona con el colegio.

Entre las pruebas complementarias realizadas destacan ecografía abdominal y tomografía computarizada craneal normales. Escala de inteligencia de Wechsler para niños (WISC): coeficiente de inteligencia total de 101 (normal-medio). En el test Lauretta-Bender presenta importantes alteraciones visuomotoras tipo rotación (fig. 1). La exploración de la lectura mostró múltiples errores del tipo inversión, sustitución, adición y omisión de fonemas, con lo cual la lectura resulta silabeante e incomprensible. En la escritura se observan omisión de grafemas y faltas de ortografía. La exploración oftalmológica reveló nódulos Lisch en el iris. La genética médica confirma el diagnóstico de NF-I. El estudio genético en familiares resulta positivo en la madre y la hermana del paciente.

TABLA 1. Criterios diagnósticos de la neurofibromatosis tipo I

<p>Existencia de dos o más de los siguientes criterios:</p> <p>Más de 6 manchas café con leche &gt; 15 mm en su máximo diámetro en época prepuberal e &lt; 15 mm en época pospuberal</p> <p>Más de 2 neurofibromas de cualquier tipo o un neurofibroma plexiforme</p> <p>Glioma óptico</p> <p>Lesión ósea característica: displasia esfenoidal, adelgazamiento de la cortical de huesos largos con o sin pseudoartrosis.</p> <p>No existe tratamiento de la NF-I. Los enfermos deberán ser revisados periódicamente de forma multidisciplinaria para la detección de tumoraciones que son las que van a determinar el pronóstico</p> <p>Un pariente de primer grado etiquetado de NF-I</p>
--

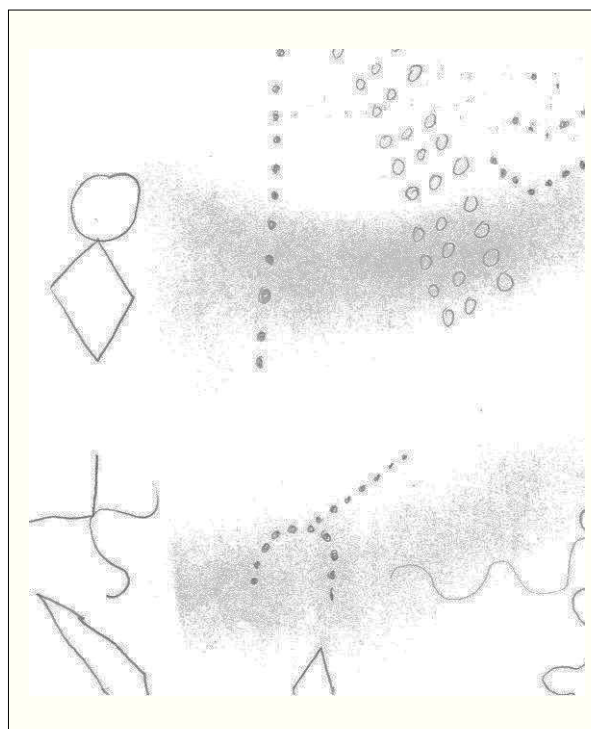


Figura 1. Test de Lauretta-Bender.

La exploración y las pruebas complementarias realizadas a la hermana muestran datos compatibles con NF-I. La niña verbaliza sus dificultades escolares y no quiere ir al colegio, pero no presenta las somatizaciones del hermano.

Se establece un diagnóstico provisional de trastorno por somatización. Tras las alteraciones somáticas halladas en la exploración física, se plantea la posibilidad de síndrome neurocutáneo: neurofibromatosis tipo I frente a síndrome de Leopard, ya que en ambas entidades pueden aparecer manchas café con leche.

Una vez realizadas todas las exploraciones complementarias, se emite el juicio clínico definitivo:

- Trastorno del aprendizaje (F81.9).
- Fobia escolar (F40.8).
- Neurofibromatosis tipo I (Q85.0).

Se inicia el tratamiento psicoterápico centrado en el tratamiento de la ansiedad y refuerzo de la autoestima. Cuando se confirma el diagnóstico de NF-I, el niño solicita una explicación sobre lo que le pasa. Se le informa sobre la enfermedad de forma proporcionada a su edad y a la demanda que realiza. Con la hermana también se realiza un refuerzo de la autoestima.

Se acompaña a la madre en el proceso diagnóstico trabajando la angustia y sus sentimientos de culpa. En un primer momento realizó una negación de la enfermedad que interfirió en el proceso diagnóstico, demorando la consulta a genética médica.

A lo largo del seguimiento ha mejorado la autoestima y la sintomatología ansioso-fóbica del niño, si bien se reactiva de forma puntual cuando aumentan las exigencias escolares. La línea de trabajo actual con el niño consiste en ayudarle a interpretar adecuadamente dichas molestias.

Tanto el paciente como su hermana reciben actualmente apoyo escolar y siguen revisiones en Neuropediatría. Tras el tratamiento inicial de la hermana no fue preciso continuar el seguimiento en Psiquiatría.

La tendencia en la medicina convencional de separar de forma artificiosa el mundo psíquico del somático conlleva que, en ocasiones, "se descuide" el proceso diagnóstico de enfermedades orgánicas que se inician con sintomatología psiquiátrica. Las consecuencias de esta visión estanca de la medicina recaen en nuestros pacientes, que ven cómo se retrasa su diagnóstico y la posibilidad de una asistencia precoz. Por ello, nunca hay

que olvidar la importancia de una historia clínica minuciosa y la necesidad de un trabajo multidisciplinar.

En nuestro paciente, el síntoma diana (abdominalgia) podía tener varios orígenes: puede ser secundario a una tumoración abdominal (en la NF-I existe una incidencia aumentada de tumores) o bien puede ser indicativo de una fobia escolar (secundaria a los trastornos del aprendizaje de la NF-I) la ecografía abdominal y el resto de exploraciones permitieron apuntar hacia un origen funcional de la sintomatología.

**I. Morán Sánchez<sup>a</sup>, A. Concepción Salesa<sup>b</sup>,  
E. Guillén Navarro<sup>c</sup> y F. Robles Sánchez<sup>d</sup>**

<sup>a</sup>Centro de Salud Mental Cartagena. <sup>b</sup>IMAS. <sup>c</sup>Unidad de Genética Médica. Hospital Virgen de la Arrixaca.

<sup>d</sup>Centro de Salud Mental Infantil Molina de Segura. Molina de Segura. Murcia. España.

**Correspondencia:** Dr. I. Morán Sánchez.  
Príncipe de Asturias, 21. 10<sup>º</sup> B.  
30204 Cartagena. Murcia. España.  
Correo electrónico: Inmosa77@hotmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Acosta MT, Gioia GA, Silva AJ. Neurofibromatosis type one: New insights into neurocognitive issues. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2006;6:143-6.
2. López Pinson J, Cuadrado Martín M, Boldova-Aguar MC, Muñoz Mellado A, Cabrerizo de Diago R, Peña-Segura JL. Neurofibromatosis en niños. Nuestra experiencia. *Rev Neurol.* 2003;37: 820-5.
3. Sola-Casas MA, Salleras-Redonnet M. Síndromes neurocutáneos discrómicos. *Rev Neurol.* 1997;25:259-64.
4. North K, Hyman S, Barton B. Cognitive deficits in neurofibromatosis 1. *J Child Neurol.* 2002;17:605-12.
5. Rosser TL, Parker RJ. Neurocognitive dysfunction in children with neurofibromatosis 1. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2007;3: 129-36.
6. Marcelli D, de Ajuriaguerra J. El niño y la escuela. *Psicopatología del niño.* Barcelona: Masson; 1996. p. 467-81.