

L.T. Anderson, PhD. Associate Professor, Department of Psychiatry, New York University School of Medicine

## Understanding the Nature of the Behavior

### **Comprender la naturaleza del comportamiento.**

Un fenotipo comportamental

El comportamiento Lesch-Nyhan es un ejemplo de fenotipo comportamental. El fenotipo es la expresión externa de un conjunto de genes. La enfermedad Lesch-Nyhan es probablemente el mejor ejemplo de fenotipo comportamental debido a la única simetría entre gen y comportamiento: sólo aquellos individuos sin el encima manifiestan aquel comportamiento y sólo a los que muestran aquel comportamiento les falta el encima. Tanto la información sobre la ausencia del gen como el comportamiento se pueden usar para diagnosticar la enfermedad. Para el diagnóstico de la enfermedad se pueden usar tanto informaciones sobre el gen como sobre el comportamiento. En el Lesch-Nyhan el comportamiento es un indicador del gen tan bueno que, para diagnosticar la enfermedad, la observación comportamental puede ser tan válida como una prueba de laboratorio. Un observador preparado y una prueba de laboratorio bien realizada llegarán a la misma conclusión (está claro que ésta es una argumentación académica, y que el diagnóstico formal y final deben incluir un análisis de la función encimática).

Esta única convergencia de comportamiento y defecto genético hace del Lesch-Nyhan un importante "experimento de la naturaleza". Comprender como el comportamiento proceda de la deficiencia del encima va a ser un importante progreso en la comprensión de las relaciones cerebro-comportamiento. Pero de momento, aunque conocemos mucho sobre la genética, la fisiología y la química del LN, sigue siendo un misterio cómo y porqué el defecto genético lleva a un cambio de comportamiento.

Variantes del LN

No todos los individuos con el LN tiene la forma pura de la enfermedad. Si en el gen la posición en que se verifica la lesión no corresponde exactamente a la locación "clásica", el comportamiento y la bioquímica del paciente serán diferentes del esquema clásico. Algunos pacientes tienen una "variante" del LN en la que las características comportamentales y físicas son menos previsibles. Estos pacientes tienden a tener un mejor control motor y es más difícil que vivan el comportamiento LN. En el caso "clásico" la actividad del encima defectuoso está cerca (o equivale) a cero. En general, cuanto mayor es la actividad del encima, tanto mayores son las variaciones del comportamiento y de los síntomas físicos. Por tanto, existe un "área gris" en el diagnóstico del LN. Hay un punto en que la variación se hace demasiado grande y el diagnóstico de LN ya no es apropiada.

## Comportamiento Lesch-Nyhan

La característica del LN es un empuje compulsivo a la autolesión. Pacientes de dos años se morderán los dedos y los labios, darán golpes con su cabeza y con sus brazos y se lanzarán a su alrededor intentando hacerse daño. Morderse los dedos y los labios son caminos comunes para la autolesión, mientras que el número de maneras de que la autolesión se puede verificar tiene como límites sólo la creatividad del paciente y la gama de oportunidades.

El fenotipo comportamental del LN no se limita a la autolesión. Se puede dirigir externamente e la tentativa de causar daños a los demás y se puede dirigir psicológicamente a si mismo o a los demás. El paciente actúa de manera que perjudica su propia autoestima, las relaciones con los demás, y de maneras contraproducentes para sus intereses principales. Por ejemplo, es frecuente que un paciente con LN intente alejar a las personas a las que más quiere, rechazar el placer por ejemplo diciendo que no quiere salir incluso cuando está claro que querría, o decidir dar la respuesta equivocada en el test para el que había estudiado mucho.

Naturalmente la autolesión y las acciones antisociales no son sólo del LN. La autolesión es común a muchas condiciones psiquiátricas y el comportamiento antisocial es considerable. Pero lo que hace estos comportamientos especiales en el LN es el contexto general en el que se verifican. Sobre la base de nuestros puntos de referencia del comportamiento normal, el comportamiento Lesch-Nyhan es inexplicable y no intuitivo por el hecho de que ellos no quieren perjudicarse a si mismos ni a los demás.

Los pacientes experimentan el dolor de la misma manera que cualquiera. Cuando se hacen daño, lloran afligidos. Ruegan a los demás que los atenen, de manera que para no puedan hacerse daño. Se encuentran a gusto sólo cuando todas los posibles caminos de autolesión han sido eliminadas. Están llenos de remordimiento por las ofensas interpersonales que han causado, sienten no haber salido y están deprimidos por hacer poco en el test.

Su comportamiento es todavía más inexplicable por el hecho de que los pacientes a menudo son muy sociables, tienen un buen sentido del humor, son observadores agudos de lo que les rodea y se preocupan mucho por el bienestar de los demás.

Por tanto, si la autolesión es la característica del LN no puede ser la manera mejor de catalogar el comportamiento de los pacientes Lesch-Nyhan. Podría ser más exacto pensar que los pacientes hacen lo contrario de lo que querrían. No quieren morderse, pero lo hacen, agradecen la ayuda que reciben de las personas que cuidan de ellos, pero les dan golpes, quieren salir, pero logran quedarse atrás, quieren tener éxito, pero fracasan deliberadamente.

### Implicaciones para el tratamiento

Los pacientes Lesch-Nyhan no se pueden gestionar adecuadamente a no ser que quien interactúa con el paciente entienda la naturaleza del desorden.

En el primer impacto los padres, los operadores, los profesores y los profesionistas de la sanidad no están preparados para cuidar de ellos.

La comprensión de las características comportamentales descritas arriba lleva lógicamente a intervenciones eficaces.

Reducción del estrés. El comportamiento Lesch-Nyhan se verifica más a menudo bajo estrés. Los comportamientos se pueden interpretar como un reflejo determinado por el estrés. El estrés más

característico concierne la posibilidad de hacerse daño. Problemas de comportamiento tendrán lugar cuando el paciente no se encuentra bien, cuando no está cómodo físicamente, cuando no logra comunicar necesidades y deseos, en consecuencia de preguntas educativas inapropiadas o durante situaciones que crean auto-estima escasa y molestia. Mantener el estrés a nivel mínimo lleva el comportamiento a nivel mínimo.

Ser copartícipes. La coparticipación y la comprensión son la primera línea de defensa. Como descrito arriba, el comportamiento es un reflejo genético activado por el estrés. Por lo tanto, la primera respuesta de quien ayuda debe ser buscar la razón. El asistente debe reajustar la postura sentada, escuchar atentamente lo que el paciente está intentando decir, dar un medicamento, ajustar las preguntas educativas o disponer mejor y mejores contenciones.

No reprochéis al paciente. Para los no iniciados, el comportamiento parece ser “a posta”. Si uno se dirige a una persona con el Lesch-Nyhan como a un normal niño maleducado e intenta “modificar” el comportamiento usando sanciones y medidas preventivas disciplinarias, el problema se intensificará.

Las disciplinas y los castigos, la interrupción de la actividad y advertencias empeoran el problema.

El asistente. Quien ayuda a un LN debe ser una persona extraordinaria. Estará sujeta a insultos físicos y emotivos infinitos. Después de gastar una gran cantidad de tiempo y de energía para resolver un problema, el paciente le saludará con un cabezazo, un escupitazo o le insultará. En lugar de reaccionar con enfado, el asistente podrá darse cuenta de que el paciente se siente malo por lo que acaba de pasar, de que eso era realmente lo contrario de lo que el paciente quería hacer, ignorará el comportamiento y seguirá con su esfuerzo de ayudar y comprender al paciente. El trabajo es exigente incluso físicamente. Los pacientes son un “peso muerto”, y que se les levanta se agitan en todas las direcciones al mismo tiempo. Necesitan muchas ayudas para el baño, para lavarse, vestirse y sentarse.

Continuidad de la asistencia. Es muy importante tener una continuidad en la asistencia. El lenguaje del paciente es difícil de entender y la personalidad de cada paciente es única. El asistente necesita tiempo para aprender a evaluar la naturaleza particular de la enfermedad, tiempo para entrenar su oído a comprender el lenguaje y tiempo para aprender las necesidades particulares y las aspiraciones de cada uno de los pacientes.

Pongamos, por ejemplo, que el bar de la escuela sirva el flan de arroz de postre. El asistente pregunta “¿Lo quieres?”. El paciente contesta “No”. El asistente que tiene familiaridad con el paciente y sabe que es su comida preferida ignorará su respuesta y le ofrecerá una cucharita de flan. El asistente ideal adivinará correctamente que era una respuesta “Lesch-Nyhan” dada para infligirse un daño haciendo lo contrario de lo que realmente deseaba. Ayudar al paciente a afrontar los comportamientos Lesch-Nyhan reduce el estrés. Si el asistente tiene familiaridad con el paciente y el paciente tiene familiaridad con el asistente, el paciente está más relajado y su comportamiento es menos problemático.

Actividades. El paciente se debe mantener interesado y activo en sus ambientes. Las actividades, las salidas, las interacciones sociales, el acceso a la TV, las películas, la radio, la música, los instrumentos comunicativos y el ordenador son maneras importantes para mantener la vida diaria de los pacientes interesante y agradable. Para mantener estas actividades enriquecedoras libres del estrés, el asistente debe estar consciente de que toda actividad puede ser una fuente potencial de autolesión.

Uso de las contenciones. Uno de los principales sujetos para la gestión y la proyectación y el uso de las contenciones. La contención perfecta deja al paciente tanto libre de la autolesión como cómodo. Normalmente las ayudas a la venta no son tan eficaces como las que se hacen en casa. Un buen

artesano es el mejor amigo de un Lesch-Nyhan. Son necesarias contenciones diferentes según las actividades, los períodos de la jornada y los humores de los pacientes diferentes.

La mayoría de los pacientes es capaz de participar en el uso de las contenciones, Pueden pedir una ayuda especial para una actividad particular y pueden elegir de estar libres de todas las contenciones durante algunos períodos de tiempo. A menudo los pacientes pueden prever los momentos en que la autolesión va a ser un problema o no, y avisarle al asistente con tiempo, para que vuelva a poner las contenciones.

Véanse curas físicas y médicas.

Ignorar el comportamiento. Ignorar el comportamiento "Lesch-Nyhan" a menudo es una estrategia útil. Cierta autolesión se puede ignorar sin daños porque es de "bajo nivel" causando poco o ningún daño físico. Los insultos, los escupitazos, los pellizcos, los cabezazos etc. son otros ejemplos de comportamientos que es mejor ignorar. Cuando el comportamiento no se puede ignorar completamente porque es potencialmente peligroso para el paciente o para los demás, reaccionar con lo mínimo necesario para proteger. Bloquear el comportamiento pero sin enfatizar. No echar broncas, ni criticar o reprochar al paciente.

Distinguir el comportamiento "LN" del comportamiento "malo" normal. Los pacientes LN pueden portarse mal por las mismas razones por las que se portan mal los demás niños. Decidir si el comportamiento es comportamiento LN o no es un reto constante para los padres y los asistentes. La mejor defensa es conocerle bien al paciente. Los padres y los asistentes rancios desarrollan una facultad imparcial acurada. Los padres expertos piensan que el comportamiento malo "normal" representa una minoría de los episodios de comportamiento incorrecto. La preponderancia del comportamiento "malo" es debido a la enfermedad.

Comparación entre las estrategias de tratamiento del LN con las indicaciones para el tratamiento de otros sujetos con autolesión. Las indicaciones de tratamiento y la política para el uso de sistemas de contención que se han desarrollado para otros grupos diagnósticos, en general, no son apropiadas para personas con LN. En el Lesch-Nyhan, el hecho de estar libres de las contenciones no se pueden considerar, en si misma, un éxito por conseguir. La filosofía que concierne el uso de las contenciones en el LN es diferente de la que conduce a su uso en otros sujetos con autolesión. En la gestión de las formas más comunes de autolesión (diferentes de las del LN) el uso excesivo de las contenciones puede ser problemático. A veces, el uso de contenciones se hace por conveniencia del equipo y refleja la incapacidad de entender la fuente de la autolesión. En la población no LN la explicación más común de la autolesión es que es un operativo reforzado. Comprender cuál es la estructura del comportamiento por sus consecuencias y regular las consecuencias para que las contenciones sean útiles es una política importante que tiene el pleno apoyo de ponderados observadores. Sin embargo, en el Lesch-Nyhan, el uso eficaz de contenciones es la manera de la que el paciente LN puede alcanzar el máximo de la libertad y del control.

El comportamiento LN no puede confiar en los procedimientos de refuerzo y extinción. La razón por la que ignorar el comportamiento es una estrategia útil en el LN es diferente de la razón de su eficacia en los programas estándares de modificación de los comportamientos. En los casos de autolesión no LN, el comportamiento está más frecuentemente bajo el control de sus consecuencias; por ejemplo la atención prestada al comportamiento a menudo es una fuente de refuerzo potente. Ignorar el

comportamiento elimina el refuerzo y el comportamiento “se extingue”. En el LN funciona de manera diferente. Cuando el comportamiento de un paciente LN se ignora, el accidente se minimiza y el estrés asociado a la ejecución del comportamiento (que quizás sea lo contrario de lo que el paciente quería) se reduce haciendo la repetición menos probable. Ser compartícipes, descubriendo lo que el paciente LN desea, hablando de la fuente de incomodidad etc. reduce la probabilidad de un comportamiento no deseado, mientras que la misma respuesta en población no autolesionista puede accidentalmente reforzar el comportamiento haciéndolo empeorar.