

LA FENILCETONURIA Y LA HIPERACTIVIDAD: RESULTADOS EN NIÑOS EXTREMEÑOS

Virgilio García Aparicio

Investigador en el Instituto Nacional de Administración Pública. v.garcia.aparicio@gmail.com

Florencio Vicente Castro

Catedrático de la Universidad de Extremadura. fvcentec@gmail.com

<http://dx.doi.org/10.17060/ijodaep.2015.n2.v1.340>

Fecha de Recepción: 16 Octubre 2015

Fecha de Admisión: 15 Noviembre 2015

RESUMEN

La Fenilcetonuria (PKU) pertenece a un tipo de hiperfenilalaninemias, éstas son un grupo de errores innatos en el metabolismo del aminoácido fenilalanina, que se caracterizan normalmente por producir un retraso mental severo e incluso la muerte cuando no se tratan adecuadamente. De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS), está catalogada como enfermedad rara. Por otro lado, el Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) es uno de los trastornos con mayor prevalencia en niños en edad escolar. Consiste en un patrón persistente de déficit que incluye la falta de atención y/o hiperactividad e impulsividad, y se presenta con una frecuencia y una gravedad que es inconsistente y no adaptativa en relación con el nivel de desarrollo del niño (APA, 2000).

Objetivo: Comprobar que los niños fenilcetonúricos obtienen resultados significativamente superiores a los niños del grupo control para los indicadores de TDAH.

Metodología: la investigación contempla un carácter descriptivo y cuantitativo, se utilizaron las herramientas de entrevista y el cuestionario Conners (padres y profesores) en una muestra de ocho niños extremeños fenilcetonúricos, que representan la población total de fenilcetonúricos en el rango de edad de entre ocho a trece años después de tener en cuenta los criterios de exclusión, y ocho niños extremeños de edad similar como grupo control.

Palabras clave: Hiperfenilalaninemia, PKU, TDAH, Cuestionario Conners, Extremadura.

SUMMARY

Phenylketonuria (PKU) is a type of hyperphenylalaninemias, which are an inborn group of errors of the amino acid phenylalanine metabolism that are usually characterized by producing a severe mental retardation and even death if it is not treated properly.

According to the World Health Organization (WHO), it is classified as rare disease. On the other hand, Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) is one of the most prevalent disorders in

LA FENILCETONURIA Y LA HIPERACTIVIDAD: RESULTADOS EN NIÑOS EXTREMEÑOS

schoolchildren. It consists of a persistent deficit pattern that includes lack of attention and / or hyperactivity and impulsivity, and it is present with an inconsistent and non adaptative frequency and severity with regard to the child's development stage (APA, 2000).

Objective: To check that PKU children get significantly higher results than the control group of children for ADHD indicators.

Methodology: the research includes a descriptive and quantitative approach. Interview tools were used as well as Conners Questionnaire (parents and teachers) in a sample of eight phenylketonuric children from Extremadura, who represents the total population of PKU children aged 8 – 13, taking into account the exclusion criteria, and eight children from Extremadura aged similarly as control group.

Keywords: hyperphenylalaninemia, PKU, ADHD, Conners Questionnaire, Extremadura.

INTRODUCCIÓN

En el presente artículo se condensan las principales aportaciones y conclusiones recogidas a las que se ha llegado en la Tesis doctoral de Virgilio García Aparicio (2016), de esta manera se puede obtener una visión esquematizada de la investigación objeto de estudio. A continuación se exponen dichas aportaciones.

La fenilcetonuria (PKU) es un trastorno metabólico que surge de una mutación puntual en un solo gen. Esta mutación altera el metabolismo de la fenilalanina y esto, indirectamente, reduce la síntesis de la dopamina.

El deterioro cognitivo grave puede ser prevenido con una dieta tratamiento; sin embargo, pueden quedar síntomas residuales. Estos síntomas aparecen estrechamente relacionados con un trastorno de la infancia frecuente: Trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad (TDAH).

Antes de la década de los 60, las personas con PKU estaban destinadas a tener serios retrasos en la cognición general y en sus habilidades académicas debido a elevadas tasas de fenilalanina. En este sentido, el tratamiento de la PKU es uno de los éxitos más notables de la medicina moderna. Aunque la dieta restrictiva para limitar la ingesta de fenilalanina ha mejorado el nivel académico de las personas con PKU, de manera más sutil pero significativa siguen existiendo dificultades.

Según Antshel (2010), las personas con PKU pueden realizar adecuadamente las pruebas estándar psicoeducativas, evaluando solamente el CI y el logro académico. No obstante, los niños (especialmente adolescentes y adultos jóvenes) con PKU tienen dificultades académicas, sobre todo en matemáticas. Estas dificultades pueden ser un factor causante del TDAH, que pueden generar el déficit de funciones ejecutivas, de velocidad de procesamiento y/o anomalías neuroanatómicas.

La etiología del TDAH tiene un gran contraste con el de la PKU: el TDAH parece surgir de una compleja combinación de genes y tiene un componente ambiental sustancial. Estos dos trastornos proporcionan una oportunidad para comparar dos genotipos muy diferentes que parecen converger en un fenotipo específico.

A lo largo de este artículo se va a mostrar un análisis sobre los resultados obtenidos en una muestra de niños fenilcetonúricos extremeños en relación al trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad revelando qué aspectos en común y qué diferencias se pueden observar con respecto a un grupo control; pudiendo así comprender de mejor forma cómo pueden estar vinculados dos afecciones que, a priori, no se asocian.

OBJETIVOS E HIPÓTESIS

El estudio persigue la consecución de los siguientes objetivos generales en relación a la temática:

- Indicar si se dan, o no, rasgos propios de la hiperactividad en el colectivo fenilcetonúrico extremeño.

- Comparar los datos obtenidos de la muestra fenilcetonúrica extremeña con una muestra general también extremeña, infiriendo si las diferencias son significativas o no.

Para lograr estos objetivos, la investigación plantea cuatro hipótesis de trabajo, fundamentadas en la literatura recogida en la investigación origen. Concerniente a las deducciones descritas sobre el TDAH y su relación con la Fenilcetonuria, de las presentes, las dos primeras hipótesis se estudiarán empíricamente para dar respuesta a las mismas, mientras que para la tercera y la cuarta se recurrirá a la fundamentación teórica para responder si se aceptan o no.

- Hipótesis de Trabajo 1: La muestra de alumnos con fenilcetonuria va a puntuar significativamente más alto que los alumnos del grupo control para el cuestionario de Conners para padres.

- Hipótesis de Trabajo 2: La muestra de alumnos con fenilcetonuria va a puntuar significativamente más alto que los alumnos del grupo control para el cuestionario de Conners para profesores.

- Hipótesis de Trabajo 3: La muestra de alumnos fenilcetonúricos, según el DSM-5, se podrán diagnosticar con TDAH ya que los indicadores diagnósticos están presentes en dos contextos diferentes de sus vidas.

- Hipótesis de Trabajo 4: Existe un déficit primario en ambos trastornos que desencadena el resto de déficits cognitivos que se pueden apreciar.

METODOLOGÍA

Para la elaboración de este estudio se seleccionaron ocho niños de ambos sexos, cinco niñas y tres niños, afectados con la enfermedad metabólica de la fenilcetonuria, que siguen una dieta restrictiva en fenilalanina, pertenecientes a la Asociación de Enfermos Metabólicos y Fenilcetonúricos de Extremadura, con sede en Mérida. Esta muestra representa la población total de fenilcetonúricos extremeños con las características que marcaremos más adelante en los criterios de inclusión y exclusión.

Por otra parte, se seleccionó un colegio al azar de toda Extremadura para adquirir el grupo control de la investigación, siendo éste el Colegio Público de Prácticas en Cáceres capital, de donde se escogieron otros ocho alumnos entre 5º y 6º de Primaria (ya que la media de edad de la muestra de niños fenilcetonúricos era de 11,37 años y siendo la media del grupo control de 10,75 años, quedando muy aproximadas ambas medias). Al igual que la muestra anterior, el grupo control está formado por cinco niñas y tres niños. Estos ocho niños fueron escogidos de las clases azarosamente, siempre controlando que se mantuvieran las proporciones niño-niña y teniendo en cuenta que se cumplieran los criterios de inclusión y exclusión.

La muestra es escasa, ya que la población total de fenilcetonúricos, según la Consejería de Sanidad y Consumo de la Junta de Extremadura, apenas sobrepasa los 60 casos, de los cuales no todos están afiliados a la asociación o bien no están diagnosticados ni tratados, ya sea por causas contextuales de la familia, ideologías u otras. También hay que señalar que tras el cribado de la población fenilcetonúrica por los criterios que se analizarán a continuación, se ha reducido considerablemente, quedando de esta manera la totalidad de estos ocho niños fenilcetonúricos como población total.

Tanto la entrevista como los cuestionarios fueron aplicados por un único examinador, en este caso uno de los autores del artículo, con el fin de evitar el sesgo por introducción de varios examinadores (Martínez, 1995). Todas las pruebas han sido cumplimentadas por Padres y/o Profesores, quedando en el anonimato la identidad del niño en cuestión.

2.1 Criterios de inclusión del grupo experimental.

- a) Estar afectado con la enfermedad metabólica de la fenilcetonuria.
- b) Disponer de un control restrictivo dietético.

LA FENILCETONURIA Y LA HIPERACTIVIDAD: RESULTADOS EN NIÑOS EXTREMEÑOS

- c) Tener una edad cronológica comprendida entre los 8 y los 13 años.

2.2 Criterios de inclusión del grupo control.

- a) Tener una edad cronológica comprendida entre los 8 y los 13 años.
- b) No estar recibiendo ningún tratamiento farmacológico, psicológico o psicopedagógico.
- c) No padecer ninguna enfermedad metabólica.

2.3 Criterios de exclusión tanto para el grupo experimental como para el grupo control.

- a) Tener una edad inferior a 8 años o superior a 13 años.
- b) Tener alguna Enfermedad médica (cáncer, esquizofrenia, etc.).
- c) Padecer de epilepsia (ausencias, crisis parciales complejas).
- d) Tener antecedentes de diagnóstico de trastornos generalizados del desarrollo, tipo autismo.
- e) Padecer algún tipo de trastorno del desarrollo intelectual en sus grados de: leve, moderado, severo o profundo.
- f) Estar diagnosticado de trastornos emocionales (ansiedad, depresión).
- g) Tener problemas sociales (entorno familiar caótico, abuso físico o psíquico).
- h) Estar diagnosticado de padecer trastorno por déficit de atención e hiperactividad.
- i) Encontrarse, en el caso de las niñas, en estado de gestación.
- j) Haber nacido en otra Comunidad Autónoma diferente a la de Extremadura.

El cumplimiento de los criterios de inclusión y exclusión exigidos se determinó gracias a las entrevistas semi-estructuradas realizadas a los padres y profesores con anterioridad para la cumplimentación de los cuestionarios Conners.

2.4 Diseño de la Investigación Empírica.

El diseño de esta investigación sigue una metodología de fase única, consistente en un “screening” para hacer la comparativa de un grupo experimental, fenilcetonúrico y extremeño, con una muestra control de la población general extremeña.

La fase de “screening” trata de identificar los sujetos con la sintomatología propia del TDAH, por lo que para ello se aplicó primeramente una entrevista semi-estructurada personalizada tanto de padres de los niños como de los tutores/maestros de éstos, y con ella se obtuvieron datos pertenecientes a la historia del desarrollo del niño, historia médica, escolar, familiar y social del niño. Esto permite comparar los datos de la literatura con los datos surgidos de la muestra. Posteriormente fue aplicado el Cuestionario de Conducta de Conners (Conners, 1970), tanto la versión para padres como la versión para profesores. Estos cuestionarios están subdivididos en varios factores agrupados por diferentes síntomas que permite observar con mayor exactitud la conducta del niño y así definirla de manera más adecuada.

El objetivo de la aplicación de estos cuestionarios es la identificación de sujetos con sintomatología propia del TDAH. Una identificación positiva de este tipo de síntomas obtenido en dos contextos diferentes, daría paso al estudio de dichos síntomas para concretar el tipo al que pertenece y así dejar constancia del caso.

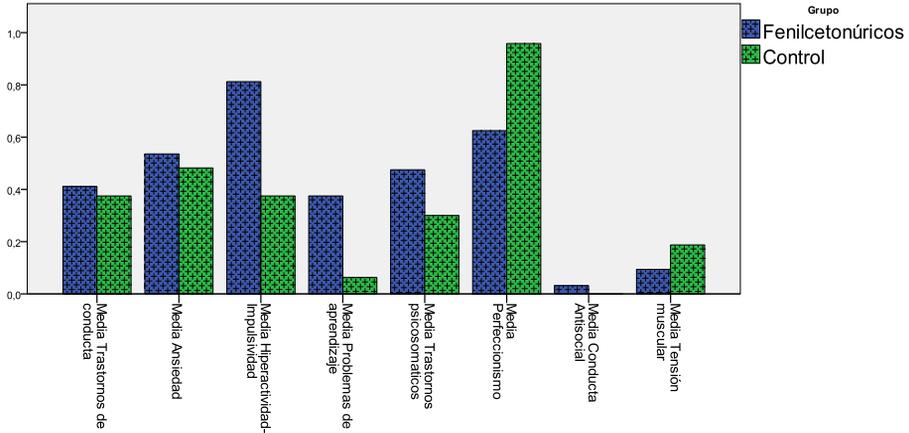
Los criterios tenidos en cuenta para considerar que un niño posee TDAH, son los mismos criterios que marca el DSM-5 (APA, 2013).

La mayor parte de los autores consideran que el Cuestionario de Conducta de Conners es adecuado para valorar la sintomatología del TDAH (Brito, 1987; Conners, Sitarenios, Parker y Epstein, 1998; Crystal et al., 2000; Goyette, Conners y Ulrich, 1978; Kazdin, Esveldt-Dawson y Loar, 1983; Maganto, 1995; Rowe y Rowe, 1997; Valero, 1997), y es por esto que se ha decidido utilizar esta herramienta para su detección.

ANÁLISIS DE DATOS

En este apartado del artículo se van a representar las diferentes dimensiones o subescalas en las que se divide el cuestionario Conners, haciendo una comparativa gráfica sobre las puntuaciones obtenidas de media entre los dos grupos objeto de investigación. Por un lado representaremos los datos obtenidos de los padres y por otro lado los resultados proporcionados por los profesores.

Gráfico 1. Comparación de ambos grupos en las diferentes subescalas del cuestionario Conners para Padres.



Fuente: Elaboración propia (2015).

Tabla 1. Datos de las diferentes subescalas del cuestionario Conners para Padres.

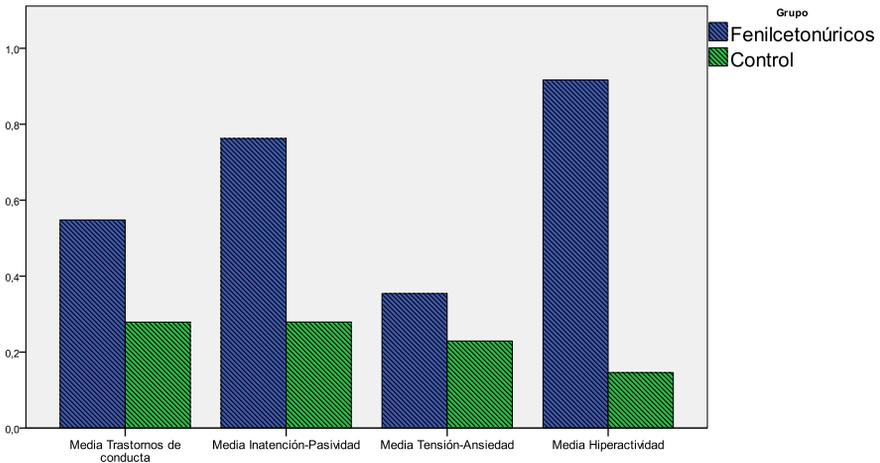
Grupo	Trastomos de conducta	Ansiedad	Hiperactividad-Impulsividad	Problemas de aprendizaje	Trastomos psicomaticos	Perfeccionismo	Conducta Antisocial	Tensión muscular
Fenilcetonúricos	,4107	,5357	,8125	,3750	,4750	,6250	,0313	,0938
Control	,3750	,4821	,3750	,0625	,3000	,9583	,0000	,1875

Fuente: Elaboración propia (2015).

Como podemos apreciar en la escala, en la mayoría de los factores evaluados como subescalas del cuestionario Conners para padres, la puntuación es más alta en el grupo de fenilcetonúricos, a excepción del “Perfeccionismo” y de la “Tensión Muscular” en las cuales el grupo control saca puntuaciones más altas. Dónde quizás se perciba un mayor desfase entre ambas muestras sería en cuanto a “Problemas de aprendizaje” se refiere, siendo los fenilcetonúricos más propicios hacia éste.

LA FENILCETONURIA Y LA HIPERACTIVIDAD: RESULTADOS EN NIÑOS EXTREMEÑOS

Gráfico 2. Comparación de ambos grupos en las diferentes subescalas del cuestionario Conners para Profesores.



Fuente: Elaboración propia (2015).

Tabla 2. Datos de las diferentes subescalas del cuestionario Conners para Profesores.

Grupo	Trastornos de conducta	Inatención-Pasividad	Tensión-Ansiedad	Hiperactividad
Fenilcetonúricos	,5481	,7625	,3542	,9167
Control	,2788	,2792	,2292	,1458

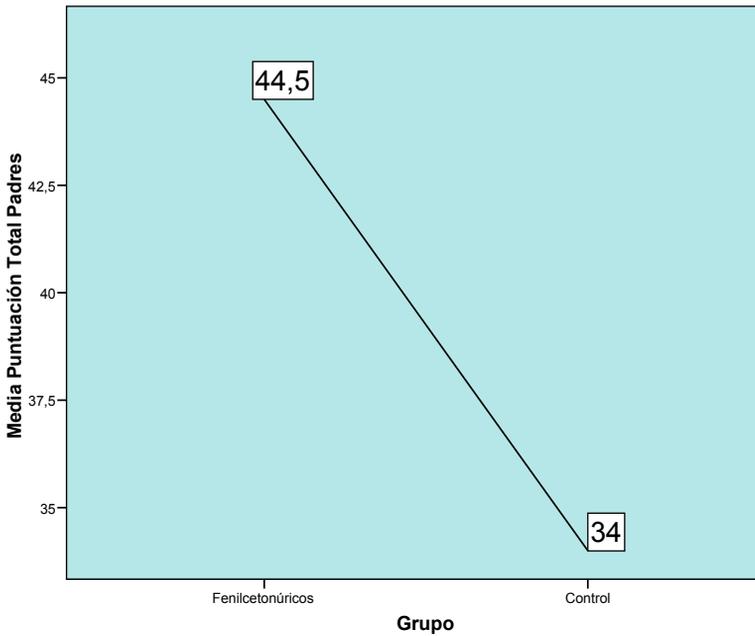
Fuente: Elaboración propia (2015).

En este caso, se puede apreciar que en todas las dimensiones del cuestionario Conners para Profesores, la muestra fenilcetonúrica obtiene mayores puntuaciones en las medias de cada una de las subescalas. Se puede apreciar una gran diferencia en la subescala de "Hiperactividad" donde los fenilcetonúricos superan con creces al grupo control.

Para contrastar las hipótesis de trabajo 1 y 2 se van a analizar inferencialmente las puntuaciones totales tanto de los resultados obtenidos de los cuestionarios proporcionados por los padres, como de las puntuaciones totales obtenidas de los cuestionarios proporcionados por los profesores. En este apartado tan solo se van a presentar los resultados de las pruebas que se han utilizado, para más detalle se adjuntarán en el apéndice 3 los resultados específicos por cada prueba.

La Hipótesis 1 decía que los alumnos con Fenilcetonuria van a puntuar significativamente más alto que los alumnos del grupo control en los cuestionarios cumplimentado por los padres. A continuación veremos si esta hipótesis se corrobora.

Gráfico 3. Comparativa de la Puntuación Total de los padres en ambos grupos.



Fuente: Elaboración propia (2015).

Cómo se puede apreciar, los alumnos fenilcetonúricos obtienen una puntuación más alta que los alumnos del grupo control, sin embargo no podemos decir nada concluyente hasta que se realice el análisis inferencial de estos datos.

En la siguiente tabla se mostrarán los datos obtenidos tras realizar las diferentes pruebas para corroborar o refutar la hipótesis.

Tabla 3. Análisis inferencial de los datos obtenidos de los padres.

GRUPO	VCC	KS	RACHAS	LEVENE	MODELO Y RESULTADO
PKU	Sí	0,904	0,703	0,452	Modelo:TMI Resultado: 0,504
Control	Sí	0,815	0,537		

Fuente: Elaboración propia (2015).

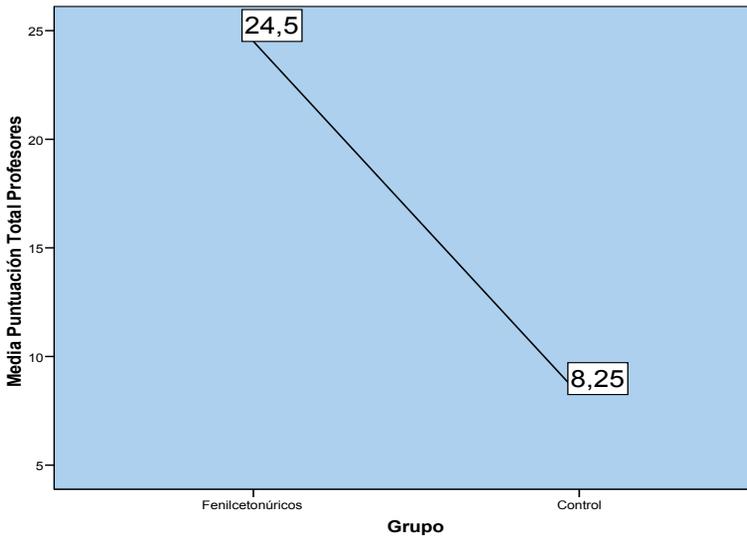
Una vez realizado el análisis inferencial, podemos observar que se acepta el principio de normalidad y el principio de aleatoriedad en ambos grupos. Además se observa que se acepta el principio de homocedasticidad, siendo esto así, tal y como vemos en la tabla 8, se utilizan las pruebas paramétricas para contrastar la hipótesis de trabajo. En este caso se ha utilizado la prueba T para muestras independientes.

LA FENILCETONURIA Y LA HIPERACTIVIDAD: RESULTADOS EN NIÑOS EXTREMEÑOS

El resultado, como podemos observar, concluye con que no existirían diferencias significativas entre la puntuación media total obtenida por los alumnos del grupo fenilcetonúrico en comparación a la puntuación media total obtenida por los alumnos del grupo control. Por lo tanto RECHAZAMOS la hipótesis de trabajo.

Por otro lado, vamos a corroborar si se cumple la Hipótesis 2, que decía que los alumnos con Fenilcetonuria van a puntuar significativamente más alto que los alumnos del grupo control en los cuestionarios cumplimentado por los profesores. A continuación veremos si esta hipótesis se confirma.

Gráfico 4. Comparativa de la Puntuación Total de los profesores en ambos grupos.



Fuente: Elaboración propia (2015).

En este caso también podemos observar que los alumnos del grupo fenilcetonúrico obtienen una puntuación total más alta que los alumnos del grupo control de los resultados facilitados por los profesores de los mismos, se procede a realizar el análisis inferencial para corroborar si son significativas dichas diferencias.

Tabla 4. Análisis inferencial de los datos obtenidos de los profesores.

GRUPO	VCC	KS	RACHAS	LEVENE	MODELO Y RESULTADO
PKU	Sí	0,724	0,703	X	Modelo:UMW Resultado: 0,028
Control	Sí	0,538	0,537		

Fuente: Elaboración propia (2015).

Una vez más, podemos observar que tras haber realizado el análisis inferencial y comprobando que se aceptan los principios de normalidad y aleatoriedad en ambos grupos, pasamos a ver si se cumple el principio de homocedasticidad, y por lo que se puede apreciar en la tabla 4, no se cumple. Por este motivo se utilizan pruebas no paramétricas para contrastar la hipótesis. En este caso se ha utilizado la prueba U de Mann Whitney.

El resultado, como se puede comprobar, indica que hay diferencias significativas entre la media de las puntuaciones totales proporcionadas por los profesores entre el grupo de fenilcetonúricos y el grupo control. Esto implica que se ACEPTA la hipótesis de trabajo.

CONCLUSIONES

Primeramente se ha de decir que los objetivos planteados en este proyecto se han alcanzado íntegramente, puesto que se ha llevado a cabo con éxito cada uno de los puntos planteados inicialmente, pero indudablemente ha dejado otras preguntas sin una respuesta completa y satisfactoria, que ofrecen posibles futuras líneas de investigación.

En función a los resultados alcanzados, este artículo permite establecer la asunción de las siguientes conclusiones:

En lo que respecta al análisis descriptivo, en la mayoría de las dimensiones del cuestionario, se puede observar cómo el grupo fenilcetonúrico obtiene puntuaciones más altas en comparación al grupo control, basándonos en los datos facilitados por los padres. En todas las subescalas, excepto en las de "Perfeccionismo" y "Tensión muscular", los niños fenilcetonúricos obtienen puntuaciones más altas que los niños del grupo control. Destaca especialmente en el caso de la subescala de "Problemas de aprendizaje" dónde la diferencia entre el grupo fenilcetonúrico y el grupo control es notoriamente mayor en el primer grupo mencionado.

En el caso de las dimensiones dadas en el cuestionario cumplimentado por los profesores, se puede observar que en todas las subescalas el grupo fenilcetonúrico obtiene mayor puntuación que el grupo control. Hay que hacer especial mención sobre la subescala "Hiperactividad", en la cual los datos muestran una puntuación total en esta subescala muy superior en los fenilcetonúricos en comparación al grupo control.

Por lo tanto, y concluyendo este punto, podemos decir que se han encontrado diferencias entre los grupos en relación con la puntuación obtenida de los datos recogidos, tanto de los cuestionarios para padres como de los cuestionarios para los profesores, de donde se percibe al grupo fenilcetonúrico como más propenso a presentar la sintomatología típica del TDAH en sus diferentes subtipos.

Para la conclusión que atiende al segundo objetivo planteado, se ha trabajado con las puntuaciones totales dadas por padres, tal y como marca la hipótesis de trabajo 1 que dice que la muestra de alumnos con fenilcetonuria va a puntuar significativamente más alto que los alumnos del grupo control en el cuestionario de Conners para padres. Esta hipótesis de trabajo se rechaza según el análisis inferencial. Con lo que a esto respecta, se puede plantear la posibilidad de que los padres de la muestra fenilcetonúrica muestran mayor interés y anteponen la enfermedad de sus hijos fenilcetonúricos a los otros posibles problemas dados, como puede ser la hiperactividad quitándole, pues, importancia a esta última y centrándose más en la dieta y la consecución de logros de sus hijos, a los que les cuesta más que a los demás llegar a las mismas metas a causa de la fenilcetonuria. Esta podría ser una posible causa por la que la hipótesis de trabajo no se acepte.

En lo que respecta a las puntuaciones totales dadas por los profesores con las que se ha trabajado, como marca la hipótesis de trabajo 2, que indica que la muestra de alumnos con fenilcetonuria va a puntuar significativamente más alto que los alumnos del grupo control en el cuestionario de Conners para profesores. Como se ha visto en el análisis de datos, se ha aceptado la hipótesis de

LA FENILCETONURIA Y LA HIPERACTIVIDAD: RESULTADOS EN NIÑOS EXTREMEÑOS

trabajo, lo cual sugiere que, tal y como se puede ver en el marco teórico de la tesis de Virgilio García Aparicio (2016), los resultados obtenidos en las muestras se corroboran con las inferencias, pudiendo así extrapolar dichas teorías a la población fenilcetonúrica extremeña. La aceptación de esta hipótesis, nos puede hacer pensar que los profesores, al ser más objetivos con los alumnos, tienen un criterio menos desvirtuado de las características de cada uno de ellos, pudiendo así, obtener una mayor fiabilidad en los datos, esto coincide con los estudios llevados a cabo por Loeber, Brinthaup y Green, 1990; Loeber, Green y Lahey, 1990.

En lo que respecta al resto de los análisis realizados, podemos decir lo siguiente:

Aplicación de la Prueba K-S y Rachas para los datos obtenidos de la muestra fenilcetonúrica y control en cada uno de los cuestionarios versión padres y profesores en las puntuaciones totales, aceptando el principio de normalidad y aleatoriedad todos los casos.

Realización de la Prueba de Levene donde los resultados muestran que se acepta el principio de homocedasticidad para ambas muestras en la puntuación total de los datos obtenidos de los cuestionarios para padres.

Análisis con la Prueba T de Student para muestras independientes en la puntuación total de los datos de los cuestionarios aplicados a los padres donde los resultados demuestran que no existen diferencias significativas entre las medias obtenidas en la puntuación total, por lo que no aceptamos la hipótesis de trabajo 1.

Realización de la Prueba de Levene para ambas muestras en la puntuación total de los cuestionarios versión profesores, con la que se demuestra que no se puede aceptar el principio de homocedasticidad y por tanto se aplica la Prueba U de Mann Whitney ya que es una prueba no paramétrica. Una vez analizados los datos volcados, vemos que existen diferencias significativas entre la media de las series de datos entre los dos grupos de muestra, con lo que aceptamos la hipótesis de trabajo 2.

La hipótesis de trabajo 3 dice que la muestra de alumnos fenilcetonúricos, según el DSM-5, se diagnosticarán con TDAH ya que los indicadores diagnósticos están presentes en dos contextos diferentes de sus vidas. Como hemos visto, una de las dos primeras hipótesis se ha rechazado por lo que la hipótesis de trabajo 3 también debemos de rechazarla, ya que no existen diferencias significativas entre el grupo control y el grupo fenilcetonúrico en uno de los contextos estudiados y por tanto no se cumplen los criterios diagnósticos marcados por el DSM-5.

En lo que respecta a la hipótesis de trabajo 4, para dar respuesta y comprobar si podemos aceptarla, debemos recurrir a la revisión de la literatura expuesta en el marco teórico de García-Aparicio (2016), concretamente en el tercer capítulo donde se especifica que el sistema de inhibición se ha considerado como el déficit en los niños PKU y que puede ser la base de otros déficits como el déficit de la memoria de trabajo (Diamond et al. 1997). En lo que refiere a los TDAH, en la literatura encontramos un autor que ha ido un paso más allá al sugerir un modelo a través del cual el déficit inhibitorio puede ser causa central a otros déficits cognitivos (Quay, 1997). Es por tanto que debemos aceptar la hipótesis de trabajo 4 que dice que existe un déficit primario en ambos trastornos que desencadena el resto de déficits cognitivos que se pueden apreciar.

Para finalizar con este apartado y a modo de resumen, se puede decir que todo parece apuntar a que los niños fenilcetonúricos extremeños tienden, con mayor predisposición, a padecer la sintomatología del trastorno por déficit de atención e hiperactividad en sus diferentes subtipos, aunque la hipótesis de trabajo 3 no se haya podido aceptar. Es por ello que sería conveniente prestar especial atención a la evaluación de estos niños PKU en lo que respecta al TDAH, puesto que existen mayores posibilidades de que lo padezcan.

BIBLIOGRAFÍA

- American Psychiatric Association (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders. Version IV Text Revision*. American Psychiatric Press.
- American Psychiatric Association (2013). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th. Edition (DSM-5)*. Washington, DC.: American Psychiatric Association.
- Antshel, K. M. (2010). ADHD, learning, and academic performance in phenylketonuria. *Molecular Genetics and Metabolism*, 99, S52–S58.
- Brito, G. (1987). The Conners Abbreviated teacher rating scale: developmental of norms in Brazil. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 15, 511-518
- Conners, C. K. (1970). Symptom patterns in hiperkinetic, neurotic, and normal children. *Child Development*, 41, 667-682.
- Conners, C. K., Sitarenios, G., Parker, J. D. A. & Epstein, J. N. (1998a). The revised Conners' Parent RatingScale (CPRS-R), factor structure, reliability, and criterion validity. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 26(4), 257-268.
- Conners, C.K., Sitarenios, G., Parker, J.D.A. & Epstein, J.N. (1998b). Revision and restandardization of the Conners teacher rating scale (CTRS-R), factor structure, reliability, and criterion validity. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 26(4), 270- 291.
- Crystal, D. S., Ostrander, R., Chen, R. S & August, G. J. (2000). Multimethod assessment of psychopathology among DSM-IV subtypes of children with attention deficit hyperactivity disorder: self, parent and teacher report. *Journal of Abnormal Child Psycholgy*, 29, 189-205.
- Diamond, A., Prevor, M. B., Callender, G., & Druin, D. P. (1997). Prefrontal cortex cognitive deficits in children treated early and continuously for PKU. *Monographs of the Society for Research in Child Development*, 62(4), 1-208.
- García-Aparicio, V. (2016). *La fenilcetonuria y la hiperactividad: resultados en niños extremeños*. Tesis doctoral, Universidad de Extremadura, Badajoz, España.
- Goyette, C.H., Conners, C.K. & Ulrich, R.F. (1978). Normative data on revised Conners parent and teacher rating scales. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 6(2), 221-236.
- Kazdin, A.E.; Esveldt-Dawson, K. & Loar, L.L. (1983). Correspondence of teacher ratings and direct observations of classroom behavior of psychiatric inpatient children. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 11, 549-564.
- Loeber, R., Brinthead, V. P. & Green, S. M. (1990). Attention deficits, impulsivity, and hyperactivity with or without conduct problems: Relationships to delinquency and unique contextual factors. En R.J. McMahon & R. De V. Peters (Eds.), *Behavior Disorders of Adolescence*, (pp. 39-61). New York: Plenum Press.
- Loeber, R., Green, S.M. & Lahey, B.B. (1990). Mental health professionals perception of the utility of children, mothers, and teachers as informants on childhood psychopathology. *Journal of Clinical Child Psychology*, 19, 136-143.
- Maganto, C. (1995). Instrumentos aplicados para la evaluación y el diagnóstico en psicopatología infantil. En J. Rodríguez (ed.). *Psicopatología del niño y del adolescente*. Sevilla: Manuales Universitarios.
- Martínez, R. (1995). *Metodología de las Ciencias del Comportamiento*. Psicometría: Teoría de los tests psicológicos y educativos. Madrid: Ed. Síntesis Psicología.
- Quay, H. C. (1997). Inhibition and attention deficit hyperactivity disorder. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 25, 7-13.
- Rowe, K. S. & Rowe, K. J. (1997). Norms for parental ratings on Conners abbreviated Parent-Teacher-Questionnaire: implications for the design of behavioral rating inventories and analyses of data derived from them. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 25, 425-451.

LA FENILCETONURIA Y LA HIPERACTIVIDAD: RESULTADOS EN NIÑOS EXTREMEÑOS

Valero, L. (1997). La evaluación del comportamiento infantil: características y procedimientos. *Apuntes de Psicología*, 51, 51-79.