

Estudio Bibliométrico de las Publicaciones Científicas sobre los aportes de las Técnicas de Neuroimágenes en el Síndrome de Rett

Pavetti, Jazmin^a, Aguirre, Julieta y Pereno, Germán L.^{*a}

^a Laboratorio de Psicología Cognitiva, Facultad de Psicología, Universidad Nacional de Córdoba, Córdoba, Argentina.

Artículo Original

Resumen

El presente estudio bibliométrico pretendió describir y analizar el desarrollo de la comprensión del Síndrome de Rett a través de las técnicas de neuroimágenes durante el período 1990-2011. Con este objetivo, se utilizaron dos indicadores bibliométricos: productividad y análisis de materia. Los resultados del primero indicaron un crecimiento progresivo de investigaciones en el período de tiempo estudiado, resaltando 6 revistas científicas por su mayor productividad. Las instituciones destacadas por el mayor número de publicaciones corresponden a Universidades e Instituciones Mixtas. El segundo indicador reveló que la técnica de neuroimagen de mayor utilidad fue la Espectroscopía por Resonancia Magnética en el período 1990-2011. Los resultados expresan un crecimiento progresivo desde 1990 a 2011. El mismo puede situarse dentro del incremento de interés y relevancia que ha tomado la neurociencia en la comunidad científica, aunque se observa que en Latinoamérica se presentan escasas investigaciones sobre el tema.

Palabras claves:

Síndrome de Rett; Técnicas de Neuroimagen funcionales; Técnicas de Neuroimagen anatómicas; Estudio Bibliométrico.

Recibido el 15 de Enero de 2012; Recibido la revisión el 17 de Febrero de 2012; Aceptado el 11 de Marzo de 2012

1. Introducción

El Síndrome de Rett pertenece a lo que se conoce como Trastornos Generalizado del Desarrollo, los cuales presentan diferentes manifestaciones permitiendo clasificarlos en: trastorno autista, trastorno desintegrativo infantil, trastorno de Asperger, trastorno generalizado del desarrollo no especificado, además del Trastorno de Rett (DSM IV TR, 2000). Más allá de sus diferencias, presentan en común los siguientes síntomas: dificultad en la interacción social, en la actividad imaginativa y en las habilidades de comunicación verbal y no verbal, así como en un

Abstract

Bibliometric Study of Scientific Publications on the Contributions of Neuroimaging Techniques in Rett Syndrome: This bibliometric study tried to describe and to analyze the development of the understanding of Rett Syndrome with neuroimaging techniques during the year 1990 to 2011. Thus, there was analyzed the information of Rett Syndrome with two indicators: the productivity indicator and matter analysis indicator. The results of productivity indicator indicated a progressive increase in the studied period of time; stand out 6 journals for his major productivity. The distinguished institutions for the major number of papers are Universities and Mixed Institutions. On the other hand, the matter analysis indicator revealed that the most used neuroimaging technique was the Magnetic Resonance Spectroscopy in the 90s and in the 2000s. The results express a progressive increase from 1990 to 2011. This increase is paralleled to the increase of interest and relevancy that has taken the neuroscience in the scientific community. However, is observed that in Latin America are limited researches on the Rett Syndrome.

Key Words:

Rett Syndrome, Functional and Anatomical Neuroimaging Techniques, Bibliometric Study.

número limitado de actividades e intereses que tienden a ser repetitivos (DiCicco-Bloom et al., 2006; Bathla; Chandna & Bathla, 2010). Las alteraciones cualitativas que definen estos trastornos son claramente impropias al nivel de desarrollo o edad mental del sujeto (Luke & Tsai, 1998; Raichle & Snyder, 2010).

Por su parte, el Síndrome de Rett o Trastorno de Rett se manifiesta a través de retraso mental, apraxia de la marcha, dificultades en el lenguaje y estereotipias con las manos (Campos-Castello, Fernandez-Mayoralas, Muñoz-Jareño & San Antonio-Arce, 2007;

* Enviar correspondencia a: Dr. Pereno, Germán L.
E-mail: gpereno@psych.unc.edu.ar

Coronel-Caravajal, 2002; Hagberg, Hanefeld, Percy & Skjeldal, 2002; Instituto Nacional de Salud Infantil y Desarrollo Humano, 2006).

El Síndrome de Rett fue descrito por primera vez por el neurólogo Alemán Andreas Rett (1924-1997) quien observó que el Síndrome se presenta primariamente en niñas, la cuales tras un periodo de desarrollo aparentemente normal manifiestan regresión mental y las funciones neuropsicológicas adquiridas se desvanecen. En este periodo se presentan los síntomas típicos del síndrome de Rett mencionados anteriormente (Campos-Castello et al., 2007; Coronel-Caravajal, 2002).

Existen otros casos los cuales varían al Síndrome de Rett típico por la aparición tardía y prevalencia de los síntomas. El crecimiento se retrasa y en algunos casos el lenguaje no presenta disfunciones. En estas situaciones el cuadro sintomático se clasifica dentro de la categoría de Síndrome de Rett atípico (Blanco et al., 2006).

A pesar que se ha logrado una detallada descripción fenomenológica de los síntomas del síndrome de Rett, el entendimiento de sus causas aún es incierto. Las últimas investigaciones centran su atención en los aspectos genéticos (Posadas-Sosa et al., 2003). Diferentes estudios explican este fenómeno demostrando que existe una mutación genética en el cromosoma X, especialmente en el gen MECP2 (Hunter, 1999). La función del gen MECP2 consiste en silenciar a otros genes que sintetizan diferentes proteínas en las neuronas. Sin el MECP2 el cuerpo seguirá sintetizando proteínas sin que las necesite. De esta manera, al tener una exagerada cantidad de éstas el cuerpo comenzará a perjudicarse, especialmente el cerebro (Instituto Nacional de Salud Infantil y de Desarrollo Humano, 2010).

Como puede observarse, en un primer momento la identificación y diagnóstico del Síndrome dependía solo de la observación (Barbero, 2000; Blanco, Manresa, Mesch & Melgarejo, 2006); actualmente las técnicas de neuroimágenes contribuyen a sustentar el diagnóstico (Aguilar-Revollado, 2004; Murakami, Courchesne, Haas, Press & Yeung-Courchesne, 1992; Seiffert & Silva, 2005; Venegas-Ratto, 2003). Ello ha tenido como consecuencia un incremento considerable de interés e investigaciones referidas al Síndrome (Aguilar-Revollado, 2004; Hunter, 1999; Nihei & Naitoh, 1990).

A partir de la creciente divulgación de literatura relacionada al Síndrome de Rett, se observa la necesidad de realizar estudios que permitan construir y conocer su historia y su presente. La bibliometría proporciona esta información; mediante procedimientos

estadísticos y matemáticos provee una visión objetiva de un determinado tópico de investigación y constituye un acercamiento elemental al conocimiento del mismo (Carpintero & Peiró; 1981; Prytz-Nilsson & Suarez, 2009). Esto permite, con precisión, formular políticas, planes y estrategias para orientar las dinámicas de desarrollo de la producción de conocimiento en la comunidad científica. No solamente aporta beneficios para el futuro desarrollo científico, sino que permite inferir las necesidades de los miembros de una determinada sociedad.

Así, el propósito de este trabajo es realizar un estudio bibliométrico a los fines de describir y analizar el desarrollo y el estado actual de la comprensión del Síndrome de Rett a través de las técnicas de neuroimágenes. Asimismo se pretende identificar las áreas temáticas de indagación en el campo, los autores, revistas e instituciones más productivos. Esto permite aportar datos precisos acerca de la productividad en el área e identificar las principales tendencias de investigación enriqueciendo la discusión conceptual vinculada al Síndrome de Rett.

Para cumplir con los objetivos del presente trabajo, se utilizó el análisis bibliométrico descriptivo. En este tipo de análisis, las publicaciones científicas son analizadas a través de una serie de indicadores empleados como parámetros en el proceso evaluativo de la actividad científica. Entre los principales indicadores se encuentran el indicador de productividad y análisis de materia (De Filippo & Fernández, 2002; Prytz-Nilsson & Suarez, 2009). El indicador de productividad señala qué autores, revistas, instituciones y países son los más activos en la producción de determinada literatura. Así mismo, permite analizar la evolución temporal del proceso de producción en un período de tiempo establecido según los objetivos de cada investigación. El indicador de análisis de materia revela los temas de interés de una establecida comunidad científica, su momento de aparición, expansión y declive (Costas & Bordons, 2007).

2. Método.

2.1. Participantes

La muestra se obtuvo mediante la consulta de Bases de Datos Digitales de libre acceso, en los casos en que se contaba únicamente con los resúmenes fueron contactados los autores para acceder al artículo completo por vía e-mail. Las bases de datos consultadas fueron bases de datos informatizadas en castellano y en inglés: Redalyc, Scielo; Dialnet; Biblioteca Electrónica de Ciencia y Técnica, la que a través de este portal se accede a importantes recursos tales como: PsycINFO

(APA), las bases ScienceDirect (Elsevier), Interscience (Wiley/Balckwell), WilsonWeb (Wilson), SpringerLink (Springer) y EBSCO.

2.2. Descriptores de búsqueda

Los términos a considerar fueron: Síndrome de Rett, Neuroimágenes, Neuroimagen Funcional, Neuroimagen Estructural, Tomografía Axial Computarizada (TAC), Resonancia Magnética Nuclear (RMN), Tomografía por Emisión de Positrones (TEP), Tomografía Computarizada por Emisión de Fotones Simples (SPECT), Resonancia Magnética Funcional (RMf) y Espectroscopía por Resonancia Magnética (ERM).

A partir de los resultados de la búsqueda bibliográfica se trabajó con los artículos publicados dentro del período 1990-2011, debido a que finales de los 80', al describir el Síndrome de manera más detallada, se incrementó el interés y las investigaciones referidas al mismo (Barbero, 2000), y conjuntamente empezaron a utilizarse las técnicas de neuroimagen en investigaciones de niños y adolescentes con trastornos del desarrollo (Aguilar-Revollo, 2004; Ríos-Lago et al., 2004).

Se excluyeron investigaciones que excedían los 21 años de antigüedad; artículos que fueron publicados más de una vez en diferentes revistas; investigaciones que no tenían referencias teóricas en la cual sustentarse ni explicitaran el autor del mismo. Las investigaciones que no estaban escritas en inglés o castellano también fueron excluidas.

2.3. Procedimiento

Se utilizó un diseño ex post facto retrospectivo historiográfico bibliométrico de acuerdo a la clasificación de Montero y León (2002), aún cuando la misma conserve muchas de las características de lo que los mismos autores habían denominado anteriormente estudios descriptivos mediante análisis de documentos. En este diseño la población de estudio corresponde a revistas publicadas en un período de tiempo pasado y el análisis de datos se apoya en datos cuantitativos bibliométricos, sin excluir interpretaciones cualitativas (Montero & León, 2002).

2.4. Fases del Estudio Bibliométrico

La realización de una investigación bibliométrica supone tres momentos: localización y selección de documentación, manipulación de la información documental y análisis de los datos documentales (Rosa, Huertas & Blanco, 1996).

En la primera etapa se realizó la búsqueda de artículos según los criterios establecidos en la muestra. En la segunda etapa se ordenó la información obtenida de acuerdo a los indicadores bibliométricos. Con esta

finalidad se elaboró una tabla en la cual se incluyeron aquellas categorías que se consideraron pertinentes para el tema de estudio (ver tabla 1).

Una vez clasificada la información, se procedió al análisis de los datos documentales, lo que constituye el tercer momento de un estudio bibliométrico. Para este análisis se emplearon indicadores bibliométricos de productividad y análisis de materias.

Tabla 1.

Categorías incluidas como pertinentes en el estudio. Abreviaturas: ERM: Espectroscopía por Resonancia Magnética; RMf: Resonancia Magnética Funcional; RMN: Resonancia Magnética Nuclear; SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotones Simples; TAC: Tomografía Axial Computarizada; TEP: Tomografía por Emisión de Positrones.

Categorías Generales	Ítems	Sub Ítems
Variables Bibliográficas	Nombre de autores Cantidad de autores Año de publicación País de Origen Revista Institución	1-Universidad 2-Instituto de investigación 3-Mixtos 4-Otros.
	Tipo de institución	
Variables Conceptuales	Tema de estudio	1-Estructura cerebral 2-Funcionamiento cerebral 3-Mixtos
	Población	1- Niños 2- Adolescentes 3-Adultos.
Variables Metodológicas	Técnicas de neuroimágenes utilizadas	1-TAC 2-RMN 3-TEP; 4-SPECT 5-ERM 6-RMf 7-Mixtos

2.5. Índice H

El índice H fue publicado por Jorge Hirsch (Hirsch, 2005), ocasionando controvertidas reacciones. El mismo mide la calidad profesional en función de la cantidad de citas que han tenido las investigaciones dentro de la comunidad científica que trata el tema de estudio (Costas & Bordons, 2007). El propio Hirsch no deja de reconocer las limitaciones que tiene el índice H: no mide la importancia ni el impacto que tienen los trabajos y se limita a revelar la calidad o relevancia profesional que tiene un investigador en una determinada área de estudio en relación a otros profesionales en un definido período de tiempo (Salgado & Páez, 2007).

En el presente trabajo el Índice H se extrajo a través del buscador *Harzing's Publish or Perish* versión 3.4.4351 (Harzing, 2007) el cual proporciona información acerca de documentos e investigaciones en línea; presenta recursos para la evaluación de la investigación y la calidad de las revistas, así como el software para realizar análisis de citas. Hay que destacar sin embargo, que en la actualidad este software libre solo analiza las publicaciones halladas con el buscador *Google Scholar* o Académico.

2.6. *Análisis de datos*

Una vez obtenidos los indicadores bibliométricos de productividad y análisis de materias, se realizó un análisis de datos utilizando tablas de distribución de frecuencias, en donde se incluyó información descriptiva tales como porcentajes y frecuencias. Pretendiendo facilitar la apreciación de los datos se utilizaron diferentes representaciones gráficas: tablas y gráficos de torta.

3. **Resultados**

Como resultado de la búsqueda bibliográfica se obtuvieron 82 publicaciones que tratan sobre el Síndrome de Rett indagado a través de técnicas de neuroimágenes (RMN, TAC, SPECT, TEP, RMF y ERM) en el período 1990-2011. Del total de publicaciones, 78 (95.12%) fueron escritas en idioma inglés, mientras que las restantes 4 (4.88%) en español.

Se encontraron investigaciones que estudian el Síndrome de Rett con más de una técnica de neuroimagen las cuales fueron denominadas investigaciones mixtas. Éstas utilizan ambas técnicas de neuroimagen que revelan la estructura cerebral (RMN y TAC) o más de una técnica que revela el funcionamiento cerebral (SPECT, TEP, RMf y ERM); otras combinan el estudio de la estructura y funcionamiento cerebral en el Síndrome de Rett.

3.1. *Productividad*

La cuantificación de la productividad científica identificó los autores, revistas, instituciones y países más activos en la producción de publicaciones sobre el Síndrome de Rett indagado a través de las técnicas de neuroimágenes. Asimismo, permitió analizar la evolución temporal del proceso de producción en el período de tiempo establecido en los objetivos del presente trabajo (1990-2011).

Conjuntamente se utilizó el índice H para medir la calidad profesional de los científicos en base a la cantidad de investigaciones y calidad de las mismas a partir de la tasa de citas.

3.1.1. *Productividad de autores*

En la identificación de autores que investigaron el Síndrome de Rett se clasificó la cantidad de autores según el número de firmas y con esta información se elaboró la tabla 2.

En ésta se puede observar un total de 316 autores; 272 de ellos realizaron una firma representando el 86.07% del total de autores, mientras en los autores restantes se encuentran 27 autores que realizaron dos firmas (8.54%), 5 que efectuaron tres firmas (1.58%), 6 que realizaron cuatro firmas (1.90%), 1 autor realizo cinco firmas (0.31%), 3 autores efectuaron seis firmas (0.95%), un autor realizo siete firmas (0.31%) y un autor realizo catorce firmas (0.31%).

Tabla 2.
Distribución de trabajos por cantidad de autores

Cantidad de Trabajos ó Firmas	Cantidad de Autores	Porcentaje
1	272	86.07
2	27	8.54
3	5	1.58
4	6	1.90
5	1	0.31
6	3	0.95
7	1	0.31
14	1	0.31
TOTAL DE AUTORES	316	100

Los datos obtenidos permiten observar que la curva de distribución de frecuencias de la productividad de los autores se aproxima al modelo de la ley cuadrática inversa de productividad o Ley de Lotka. La misma indica que por lo general hay un pequeño grupo de autores muy productivos y otro grupo muy numeroso que sólo han publicado uno ó dos trabajos cada uno (Carpintero & Priad, 1981). La figura 1 indica que 272 autores publicaron un trabajo, mientras que sólo un autor publicó 14 trabajos.

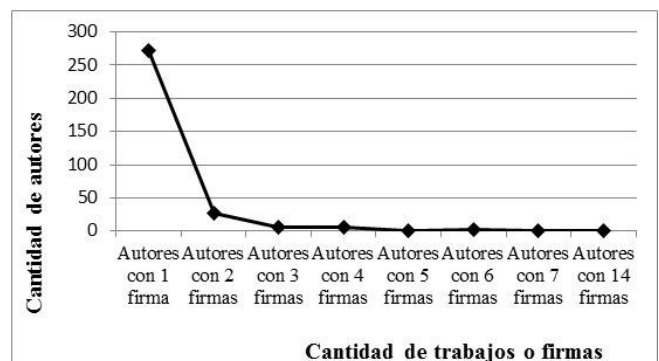


Figura 1. Distribución de trabajos por autor. Ley de Lotka

3.1.2. Autores más productivos

Con los datos obtenidos se identificaron 6 autores como los más productivos (tabla 3). Ellos son: Mori, K. con 5 publicaciones; Bibat, G., Horska, A. y Kaufmann, W.R. con 6 investigaciones; Barker, P.B. con 7 publicaciones y Naidu, S. con 14 investigaciones.

Tabla 3.
Autores más productivos

Autores más productivos	Número de trabajos publicados	Porcentaje
Mori, K.	5	11.36
Bibat, G.	6	13.63
Horska, A.	6	13.63
Kaufmann, W.R.	6	13.63
Barker, P.B.	7	15.90
Naidu, S.	14	31.81
TOTAL	44	100

3.1.3. Calidad profesional de los investigadores-Índice H

El índice H permitió valorar la calidad profesional a través de la cantidad de investigaciones y calidad de las mismas a partir de la tasa de citas (tabla 4).

El índice H solo fue aplicado a los autores con mayor cantidad de publicaciones, revelando los resultados que Kaufmann, W.R. (6 firmas) presenta el mayor índice H= 4, le siguen Bibat, G., Horska, A. y Mori, K. con un índice H=3; Farage, L. y Izbudack, I. presentan un índice H=2, y por último, Yamashita, Y. y Matsuishi, T. presentan el menor índice H=1.

Tabla 4.
Índice H de los investigadores del Síndrome de Rett indagado través de las técnicas de neuroimágenes.

Autor	Número de Citas	Índice H
Kaufmann, W.R.	113	4
Horska, A.	71	3
Bibat, G.	36	3
Mori, K.	54	3
Farage, L.	15	2
Izbudak, I.	15	2
Matsuishi, T.	20	1
Yamashita, Y.	20	1

3.1.4. Evolución temporal de la productividad

Se observa que la producción de la década de 1990 es discontinua, en donde se registran años con 1, 2, 3, 4 y 5 investigaciones. Se observa el máximo número de publicaciones en el año 1993 (5 publicaciones) y 1997 (4 publicaciones). En la década del 2000 se halla el máximo de investigaciones; especialmente en el año 2001 en el que se presentan 11 publicaciones, seguida de 7 investigaciones en el año 2002 y 2003 y 6 publicaciones en el 2008. En la actual década se

observan 7 investigaciones en el año 2010 y ninguna en el 2011 (Figura 2).

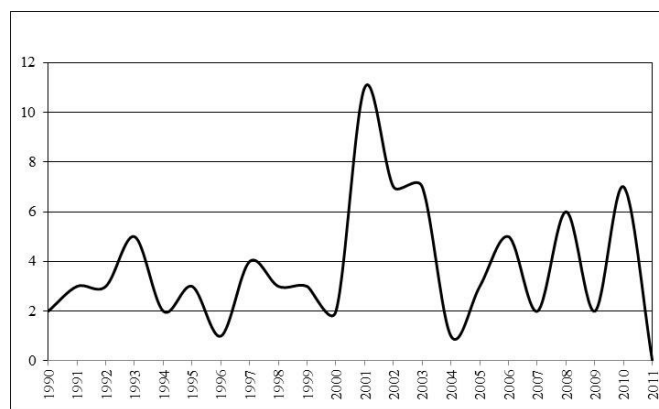


Figura 2. Evolución temporal de la productividad. Periodo 1990-2011

Con el objetivo de resumir, los datos fueron agrupados por décadas (tabla 5). La década más productiva es la del 2000, que muestra 56.10 % del total de la producción, la década del 90' demuestra el 35.36 % de investigaciones y la actual década expresa 8.53% de publicaciones.

Tabla 5.
Evolución temporal de la productividad por décadas

Década	Número de Publicaciones	Porcentaje
1990	29	35.36
2000	46	56.10
2010	7	8.53
TOTAL	82	100

3.1.5. Productividad institucional

La productividad institucional fue medida valorando el número de publicaciones realizado por cada institución (tabla 6). Los resultados muestran un total de 82 instituciones, 56 de ellas producen una sola publicación representando el 68.29% de publicaciones, 3 instituciones producen 2 publicaciones (7.31%), 2 instituciones producen 3 publicaciones (7.31%), 1 institución produce 4 publicaciones (4.88%) y una produce 10 publicaciones (12.19%).

Tabla 6.
Distribución de instituciones por número de publicaciones

Número de publicaciones	Cantidad de instituciones	Cantidad de publicaciones por institución	Porcentaje
56	56	1	68.29
6	3	2	7.31
6	2	3	7.31
4	1	4	4.88
10	1	10	12.19
TOTAL=82	63	20	100

Se destacan como instituciones más productivas el Kennedy Krieger Institute (E.E.U.U.) produciendo 4 publicaciones y Johns Hopkins University in Baltimore y Kennedy Krieger Institute (E.E.U.U.) con 10 publicaciones (tabla 7).

Tabla 7.

Mayor productividad institucional por número de publicaciones

Instituciones	Número de Publicaciones
University of Alabama	2
University of British Columbia	2
University of Georgetow	2
Johns Hopkins University in Baltimore, Maryland	3
University of Siena	3
Kennedy Krieger Institute	4
Johns Hopkins University in Baltimore, Maryland y Kennedy Krieger institute	10

3.1.6. Tipología institucional

En este análisis se tuvo en cuenta el tipo de institución desde el cual los autores realizaron sus trabajos. Los datos fueron agrupados en las categorías: Universidad, Centro de Investigación, Mixtos u Otros.

Cabe aclarar que en la subcategoría Mixtos se incluyeron trabajos firmados por autores afiliados a Universidades y Centros de Investigación. Por otro lado, la subcategoría Otros corresponde a aquellas instituciones que no pertenecen a ninguna de las tres categorías consideradas anteriormente (hospitales, Asociaciones Civiles, Fundaciones, Centros Privados de Atención, entre otros).

Los resultados expresados en la tabla 8 manifiestan que la mayor cantidad de publicaciones son aportadas por Universidades (29 investigaciones) e instituciones Mixtas (25 investigaciones), las categorías restantes no manifiestan diferencias considerables entre sí (16 y 12 investigaciones por categoría).

Tabla 8.

Distribución de publicaciones según tipo de institución

Tipología Institucional	Número de Publicaciones	Porcentaje
Universidad	29	35.36
Mixtos	25	30.49
Otros	16	19.51
Centro de Investigaciones	12	14.63
TOTAL	82	100

3.1.7. Productividad de revistas

La productividad de revistas ha sido evaluada a través del número de publicaciones, la cual puede apreciarse en la tabla 9. Los resultados muestran un total de 51 revistas, 38 de ellas poseen solamente una

publicación. Las revistas restantes se distribuyen de forma creciente en el número de trabajos publicados.

Tabla 9

Distribución de publicaciones correspondientes a cada Revista

Revistas	Número de Publicaciones	Porcentaje
38 revistas con 1 publicación	38	46.34
8 revistas con 2 publicaciones	16	19.51
3 revistas con 3 publicaciones	9	10.97
1 revista con 7 publicaciones	7	8.54
1 revista con 12 publicaciones	12	14.63
TOTAL	82	100

3.1.8. Revistas más productivas

Del total de revistas (51 revistas), se identificaron las revistas más productivas considerando el número de publicaciones. Así, se destacan 5 revistas (tabla 10).

Tabla 10

Revistas más productivas según Número de Publicaciones

Revistas	Número de Publicaciones
Brain & Development	12
Journal of Child Neurology	7
American Journal of Human Genetics	3
American Journal of Neuroradiology	3
Neurology	3

3.1.9. Productividad de países

Para determinar los países más productivos se consideró la afiliación de cada autor (tabla 11).

Tabla 11.

Distribución de publicaciones según país de origen

País	Número de Publicaciones	Porcentaje
E.E.U.U.	33	40.24
Japón	11	13.41
Canadá	5	6.10
Francia	5	6.10
España	3	3.65
Finlandia	3	3.65
Italia	3	3.65
Brasil	2	2.44
India	2	2.44
Suecia	2	2.44
Alemania	1	1.22
Arabia Saudita	1	1.22
Austria	1	1.22
E.E.U.U. y Brasil	1	1.22
E.E.U.U., Brasil y China	1	1.22
Inglaterra	1	1.22
Israel y E.E.U.U.	1	1.22
México	1	1.22
Holanda	1	1.22
Polonia	1	1.22
Túnez	1	1.22
Turquía	1	1.22
Venezuela	1	1.22
TOTAL	82	100

Los países más productivos son E.E.U.U. (40.24%) y Japón (13.41%), representando ambos países el 53.65% del total de publicaciones. Se encuentran 3 publicaciones en las cuales participó más de un país, estos son: E.E.U.U., Brasil y China; E.E.U.U. y Brasil y por último E.E.U.U. e Israel.

3.2. ANÁLISIS DE MATERIAS

El análisis de materias indica el tema, población, diseño metodológico y las técnicas de neuroimágenes utilizadas en las investigaciones del Síndrome de Rett.

3.2.1. Temas estudiados

Para analizar las temáticas de interés en relación al estudio del Síndrome de Rett se elaboró una tabla de distribución de frecuencias (tabla 12). Se aprecia que el tema mayormente estudiado en el periodo de 1990-2011 es el funcionamiento cerebral representando el 43,90% de las publicaciones (36 investigaciones). Con una cifra inferior se encuentra la categoría mixtos la cual representa el 37.80% de las investigaciones. Por último se encuentra el tema de estructura cerebral representando la menor cantidad de investigaciones (18.29 %).

Tabla 12

Temas estudiados según número de publicaciones

Temas	Número de Publicaciones	Porcentaje
Estructura cerebral	15	18.29
Funcionamiento cerebral	36	43.90
Mixtos	31	37.80
TOTAL	82	100

3.2.2. Población estudiada

Se advierte que el mayor número de investigaciones se realizó con niños ya que el Síndrome de Rett corresponde al mencionado período evolutivo con 72 publicaciones representando el 87.80% del total. En segundo lugar se observan 6 publicaciones con sujetos adultos (7.31%), y por último 4 publicaciones con sujetos adolescentes (4.88%) (Figura 3).

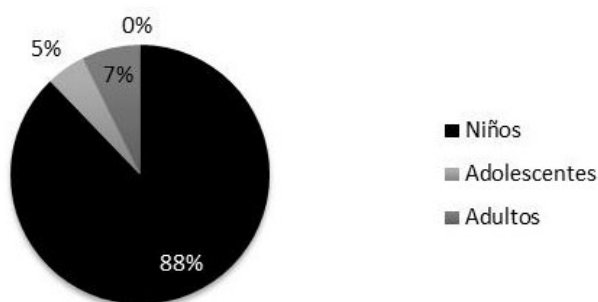


Figura 3. Población estudiada en investigaciones sobre el Síndrome de Rett indagado a través de Técnicas de Neuroimágenes

3.2.3. Técnicas de Neuroimágenes

Se observa en la tabla 13 que la ERM y RMN son las técnicas mayormente utilizadas para el estudio del Síndrome de Rett (26 y 13 investigaciones respectivamente); aun así, la categoría mixtos, la cual incluye más de una técnica de neuroimagen, se destaca (31 investigaciones). Esto justifica que la RMf no presente ninguna investigación de exclusiva utilidad. La TEP y SPECT representan el mismo porcentaje (6.10% cada una), por su parte la TAC solo ha sido utilizada en 2 publicaciones (2.44%).

Tabla 13

Técnicas de Neuroimágenes

Técnicas de Neuroimágenes	Número de Publicaciones	Porcentaje
TAC	2	2.44
RMN	13	15.85
TEP	5	6.10
SPECT	5	6.10
RMf	0	0
ERM	26	31.70
Mixtos	31	37.80
TOTAL	82	100

Además se analizó la evolución temporal por año de las técnicas de neuroimágenes utilizadas para el estudio del síndrome de Rett en el período 1990-2011.

La tabla 14 manifiesta que en la década de 1990 la técnica mayormente utilizada fue la ERM, la que presenta 9 investigaciones seguida por la categoría mixtos con 8 investigaciones. Ambas categorías no manifiestan un año de destacable producción.

En la década del 2000 la productividad prima a través de la categoría mixtos, presentando 22 investigaciones, destacándose el año 2001 y 2004 (6 y 4 investigaciones respectivamente); es seguida por la ERM con 16 investigaciones presentando su mayor producción en los años 2002 y 2008 (4 y 3 investigaciones respectivamente). Las demás técnicas no se destacan en su producción y ninguna supera más de 2 investigaciones por año. Incluso se presentan años en los cuales no se han registrado publicaciones.

La actual década presenta 4 investigaciones de estructura cerebral, 2 de funcionamiento cerebral y 1 mixtos.

Para resumir los datos mencionados se los reagrupó por décadas y se constató los cambios temporales en la utilización de las diferentes técnicas de neuroimágenes (tabla 14).

Se observa que la técnica de neuroimagen de mayor utilización es la técnica ERM mostrando 8 investigaciones en la década de 1990 y 19 investigaciones en la década del 2000. En la actual década priman las investigaciones utilizando RMN (4

investigaciones). La RMN ha sido la técnica que ha sido utilizada homogéneamente en relación a las demás técnicas, presentando 5 investigaciones en la década de 1990, 4 en la década de 2000 y 4 en la actual década.

Tabla 14.
Evolución temporal por décadas de la utilización de las técnicas de neuroimágenes

Años	TAC	RMN	ERM	TEP	SPECT	RMf	Mixtos
1990	1	5	8	2	5	0	8
2000	1	4	16	3	0	0	22
2010	0	4	2	0	0	0	1
TOTAL	2	13	26	5	5	0	31

4. Discusiones

La situación actual del Síndrome de Rett ha sido juzgada por numerosos autores. Los mismos destacan el creciente interés de los especialistas en los últimos tiempos, no solo desde una perspectiva descriptiva, sino etiológica y terapéutica.

El mencionado progreso investigativo es señalado en variados estudios de revisión desde una perspectiva subjetiva, sin ser corroborado por estudios cuantitativos. A partir de esta necesidad, se resolvió realizar un estudio bibliométrico a los fines de describir y analizar el desarrollo y el estado actual de la comprensión del Síndrome de Rett a través de las técnicas de neuroimágenes, intentando definir cuantitativamente el lugar que ocupa el estudio del Síndrome de Rett en la comunidad científica.

Con este objetivo se analizó la información referida al Síndrome de Rett a través de dos indicadores: el indicador de productividad y el indicador de análisis de materia.

El indicador de productividad permitió identificar los autores, revistas, instituciones y países más activos en la producción de publicaciones sobre el Síndrome de Rett indagado a través de las técnicas de neuroimágenes. Asimismo, se analizó la evolución temporal del proceso de producción en el período de tiempo establecido en los objetivos del presente trabajo (1990-2011). Los resultados indican que, efectivamente, el estudio del Síndrome de Rett a través de las técnicas de neuroimágenes ha crecido progresivamente del año 1990 al 2011, destacándose en la década del 2000 significativamente en comparación a la década anterior. Fueron 316 investigadores los que hicieron posible este avance, resaltando 6 de ellos con una mayor cantidad de publicaciones.

Aún así, el hecho que los autores mencionados resalten por firmar una mayor cantidad de investigaciones, no significa que tengan mayor impacto ni mayor relevancia dentro de la comunidad científica.

Para apreciar esto se recurrió al Índice H, el cual permite apreciar la calidad profesional a través de la tasa de citas. Puede observarse que la calidad profesional indicada a través del índice H no manifiesta a los mismos autores que presentan mayor producción de investigaciones, sino que indica la relevancia de los autores dentro de la comunidad científica que trata el tema de estudio. Por ello, Naidu, S. con 14 firmas o Barker, P.B. con 7 firmas no muestran índice H.

La productividad institucional también fue evaluada. Así, se destacan como instituciones más productivas a través del número de publicaciones la institución Kennedy Krieger Institute, Johns Hopkins University in Baltimore y Kennedy Krieger Institute. Se aprecia que la mayor cantidad de publicaciones son aportadas por Universidades e instituciones Mixtas. La productividad de revistas fue evaluada considerando el número de publicaciones, mostrando los resultados un total de 51 revistas. A partir de los datos mencionados se identificaron 6 revistas como las más productivas. Éstas son *Brain & Development*, *Journal of Child Neurology*, *American Journal of Human Genetics*, *American Journal of Neuroradiology* y *Neurology*. Para determinar los países más productivos se consideró la afiliación de cada autor. E.E.U.U. y Japón resaltan por su productividad, representando ambos el 53.65 % del total de publicaciones.

Por otro lado, y considerando el análisis de materia, se aprecia que el tema mayormente estudiado en el período de 1990-2011 es el funcionamiento cerebral, con una cifra inferior se encuentra la categoría mixtos y por último el tema de estructura cerebral. Con respecto a la población estudiada se advierte que el mayor número de investigaciones se realizó con niños ya que el Síndrome de Rett corresponde al mencionado período evolutivo. En segundo lugar se observan las publicaciones con sujetos adultos y por último las investigaciones realizadas con sujetos adolescentes.

Al analizar las técnicas de neuroimágenes mayormente utilizadas en el estudio del síndrome se observa que la ERM y RMN son las técnicas que priman en el estudio del Síndrome de Rett. Aún así, la categoría mixtos, la cual incluye más de una técnica de neuroimagen se destaca, justificando así que la RMf no presente ninguna investigación de exclusiva utilidad.

En conclusión, puede observarse que la técnica de neuroimagen de mayor utilización es la técnica ERM en la década de 1990 y en la década del 2000. La RMN ha sido la técnica que ha sido utilizada homogéneamente en las diferentes décadas. La ERM es una técnica no invasiva que permite un análisis metabólico de las lesiones o tejidos normales aumentando la especificidad

del método. De esta manera, a la información morfológica aportada por las imágenes de RMN se le suma la información bioquímica brindada por la ERM. Esta particularidad puede ser responsable del mayor uso de estas técnicas.

A partir de los resultados expresados puede corroborarse el creciente desarrollo en las investigaciones sobre el Síndrome de Rett a través de las técnicas de neuroimágenes. La causa de este desarrollo puede ser interpretado como parte de los significativos avances tecnológicos y como consecuencia del incremento del interés y relevancia que ha tomado la Neurociencia en la comunidad científica. La década del 90' ha sido denominada como la "Década del Cerebro", caracterizando el auge que ha alcanzado el mencionado tema así como los métodos utilizados para su estudio. De esta manera las técnicas de neuroimágenes se han convertido en las herramientas idóneas para enfrentar interrogantes referidos a la neuroanatomía y neurofisiología (Rodríguez-Carabajal, 2001).

No obstante lo anterior, solo se recolectaron 82 publicaciones referidas al tema objeto de estudio. Ello probablemente se deba a que el Síndrome de Rett, si bien es una patología insidiosa y que trae aparejado severas dificultades para quien lo padece, no es una enfermedad que presente una significativa prevalencia a nivel mundial. Ello ha llevado probablemente a que existan pocos laboratorios y Universidades que investiguen específicamente en el tema.

Aún así, la década del 2000, especialmente los primeros 5 años, representan el periodo de mayor productividad científica. Este cambio puede deberse a los altos costos que presentaban las técnicas de neuroimágenes en un principio. Actualmente son más accesibles y en consecuencia de mayor acceso y utilidad para investigaciones. Asimismo se observa que en los últimos años el número de investigaciones ha disminuido. Algunos autores indican esta particularidad debido al creciente interés respecto a la etiología del síndrome y la concentración en los aspectos genéticos. En un principio puede verse que el objetivo era identificar y describir el Síndrome de Rett, actualmente el interés científico se concentra en entender las causas y promover futuros tratamientos para el mismo.

Más allá de la creciente evolución en el tema de estudio se observa que en Latinoamérica solo se desarrollaron investigaciones en Brasil y Venezuela. El origen de este hecho puede deberse a múltiples variables. Puede relacionarse esta deficiencia con la situación económica de los países y por ende de las instituciones que subvencionan las investigaciones. Las

técnicas de neuroimágenes son instrumentos costosos con los que pocas instituciones cuentan y los mismos son utilizados prioritariamente para el servicio clínico de cada institución. De esta manera, la situación económica de cada región, no solamente puede influenciar las subvenciones que brindan las instituciones para las investigaciones sino también condicionar los instrumentos con que cuentan los investigadores para el estudio del Síndrome.

No obstante lo anterior, las técnicas de neuroimágenes además de proveer mayor certeza a la hora de realizar un diagnóstico en el Síndrome de Rett, proveen un mejor conocimiento del funcionamiento del cerebro en los pacientes. Conocimiento útil para ir avanzando en un mejor entendimiento de las causas y consecuencias de esta patología.

El presente trabajo permitió evaluar la situación científica actual del Síndrome de Rett indagado a través de las técnicas de neuroimágenes. Las diferencias que revelaron los indicadores bibliométricos pueden verse como nuevos interrogantes a tratar promoviendo futuras investigaciones, no solo referidas al Síndrome de Rett sino también a la situación social propia de la comunidad científica.

El conocimiento de los indicadores bibliométricos aplicados a la temática de estudio promueve la comunicación científica y genera ámbitos de discusiones nacionales e internacionales, permitiendo organizar políticas científicas y asignar fondos y becas a áreas de mayor necesidad. Aun así, la definición cuantitativa de los progresos y deficiencias referidas a las investigaciones del Síndrome de Rett sólo permiten formular nuevos interrogantes. Teniendo en cuenta las complejidades y numerosas variables a considerar para entender el Síndrome, queda por delante un estudio más profundo y detallado referido a su etiología, descripción y tratamientos. Sólo un conocimiento más acabado proveerá mejores herramientas para aliviar el sufrimiento de todas las personas que padecen Síndrome de Rett.

Por su lado el psicólogo no solo queda limitado a tratar a personas afectados por el Síndrome, sino también a ser partícipes del progreso científico referidos al tema de estudio.

Con vistas a futuras investigaciones, se establece la necesidad de crear grupos de investigadores de diferentes disciplinas que recojan los nuevos interrogantes definidos cuantitativamente para abarcarlos desde aspectos clínicos, terapéuticos e investigativos.

Referencias

- Aguilar-Revollado, F. (2004). El diagnóstico por imagen en niños con problemas neuropsicológico [Versión electrónica]. *Plasticidad y Restauración Neurológica*, 3, 63-72.
- American Psychiatric Association (2000). *Diagnostic criteria from DSM-IV-TR* (4a. Ed.). Washington, DC, EE. U.U.: American Psychiatric Association.
- Barbero, A. J. (2000). Síndrome de Rett: Revisión y Actualización de conceptos. *Publicación de Fundación Nuevo D.I.A. (Desarrollo Integral del Autista)*. Documento recuperado el 23 de Agosto de 2010 de http://ceril.cl/P41_s_rett.htm
- Blanco, N. M., Manresa, V. S., Mesch, G. J. & Melgarejo M. J. (2006). Síndrome de Rett.
- Criterios diagnósticos [Versión electrónica]. *Revista de Posgrado de la Cátedra de Medicina*, 153,22-28.
- Bradford, S. C. (1948). *Documentation*. Londres: Crosby Lockwood. Reimpresión en 1950, Washington, D.C.: Public Affair Press.
- Campos-Castello, J., Fernandez-Mayoralas, D. M., Muñoz-Jareño, N. & San Antonio-Arce, V. (2007). Síndrome de Rett: 50 años de historia de un trastorno aun no bien conocido [Versión Electrónica]. *Medicina*, 67, 531-542.
- Carpintero, H. & Peiró, J. M. (Eds.) (1981). *Psicología Contemporánea: teoría y métodos cuantitativos para el estudio de su literatura científica*. Valencia: Alfaplús.
- Coronel-Caravajal, C. (2002). Síndrome de Rett: un nuevo reto para los pediatras. Revisión bibliográfica [Versión electrónica]. *Revista Cubana de Pediatría*, 74 (2), 162-167.
- Costas, R. & Bordons, M. (2007). The h-index: Advantages, limitations and its relation with other bibliometric indicators at the micro level [Versión Electrónica]. *Journal of Informetrics*, 1, 193-203.
- De Filippo, D. & Fernández, M. T. (2002). Bibliometría: importancia de los indicadores bibliométricos. Publicación de RECYT (Red de indicadores de ciencia y tecnología). Documento recuperado el 13 de Noviembre de 2010 de ricyt.org/index.php
- DiCicco-Bloom, E., Lord, C., Zwaigenbaum, L., Courchesne, E., Dager, S. R., Schmitz, C., et al. (2006). The developmental neurobiology of autism spectrum disorder [Versión Electrónica]. *The Journal of Neuroscience*, 28, 6897-6906.
- Hagberg, B., Hanefeld, F., Percy, A. & Skjeldal O. (2002). An update on clinically applicable diagnostic criteria in Rett syndrome. *European Journal of Paediatric Neurology*, 6, 293-297.
- Harzing, A. W. (2007). Publish or Perish, disponible en <http://www.harzing.com/pop.htm>
- Hirsch, J. E. (2005). An index to quantify an individual's scientific research output. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 102, 16569-16572.
- Hunter, K. (1999). *Manual del Síndrome de Rett*. Valencia: Asociación Valenciana del Síndrome de Rett.
- Instituto nacional de salud infantil y desarrollo humano (2006). El síndrome de Rett. Documento recuperado el 14 de Octubre de 2010 de nichd.nih.gov/pubs/el_sindrome_de_rett_06.pdf
- López-López, P. (1996). *Introducción a la Bibliometría*. Valencia: Promolibro
- Luke, Y. & Tsai, M. D. (1998). Trastornos Generalizados del Desarrollo. Publicación de *NICHCY (Centro Nacional de Información para Niños y Jóvenes con Discapacidades)*. Documento recuperado el 20 de junio de 2010 de http://www.asgc.org/es-faq_pdd.htm
- Bathla, M.; Chandna, S. & Bathla, J. (2010) Rett's Syndrome: Diagnostic and Therapeutic Dilemma [Versión electrónica]. *The German Journal of Psychiatry*, 13, 157-160.
- Montero, I. & León, O. (2002). Clasificación y descripción de las metodologías de investigación en psicología. *International Journal of Clinical and Health Psychology*, 2 (3), 503-508.
- Murakami, J. W., Courchesne, E., Haas, R. H., Press, G. A. & Yeung-Courchesne, R. (1992). Cerebelar and cerebral abnormalities in Rett Syndrome: a quantitative MT analysis [Versión electrónica]. *American Journal of Roentgenology*, 159, 177-183.
- Nihei, K. & Naitoh, H. (1990). Cranial computed tomographic and magnetic resonance imaging studies on the Rett syndrome. [Versión electrónica]. *Brain and Development*, 12, 101-105.
- Posadas-Sosa, R., Ríos-Medina, E., Berganza, C.E. & Brenner, S. C. (2003). Síndrome de Rett. Revisión y presentación de casos [Versión electrónica]. *Revista Apuntes*, 1, 21-34.
- Price, D. J. S. (1956). The Exponential Curve of Science. *Discovery*, 17, 240-243.
- Prytz-Nilsson, N. S. & Suarez, A. B. (2009). Estudio bibliométrico de las publicaciones científicas sobre el área de Habilidades Sociales en América Latina. Tesis de grado no publicada, Facultad de Psicología, Universidad Nacional de Córdoba, Argentina.
- Raichle, M. E. & Snyder, A. Z. (2007). A default mode of brain function: A brief history of an evolving idea *NeuroImage*, 37 (4), 1083-1090.
- Ríos-Lago, M.; Paúl-Laprediza, N.; Muñoz-Cespedes, J.M.; Maestú, F.; Alvarez-Linera, J. & Ortiz, T. (2004). Aplicación de la neuroimagen funcional al estudio de la rehabilitación neuropsicológica. *Revista de Neurología*, 38, 366-377.
- Rodríguez-Carabajal, J. (2001). Neuroimagen funcional. Combinación de anatomía y fisiología [Versión electrónica]. *Gaceta médica de México*, 138 (3), 247-249.
- Rosa, A., Huertas, J. A. & Blanco, F. (1996). *Metodología de la historia de la psicología*. Madrid, Editorial Alianza.
- Salgado, J. F. & Páez, D. (2007). La productividad científica y el índice H de Hirschs de la psicología social Española: convergencia entre indicadores de productividad y comparación con otras áreas [Versión electrónica]. *Psicothema*, 19, 179-189
- Seiffert, M. & Silva, R. (2005). FMRI in Pediatric Neurodevelopmental Disorders. *Current Pediatric Reviews*, 1, 17-24
- Venegas-Ratto, A. R. (2003). Espectroscopia de Protones por Resonancia Magnética [Versión electrónica]. *Revista Peruana de Radiología*, 5, 10-17.