

Neuropsicología infantil

José Antonio Portellano



Neuropsicología infantil

Consulte nuestra página web: www.sintesis.com
En ella encontrará el catálogo completo y comentado

Neuropsicología infantil

José Antonio Portellano



EDITORIAL
SÍNTESIS

Reservados todos los derechos. Está prohibido, bajo las sanciones penales y el resarcimiento civil previstos en las leyes, reproducir, registrar o transmitir esta publicación, íntegra o parcialmente, por cualquier sistema de recuperación y por cualquier medio, sea mecánico, electrónico, magnético, electroóptico, por fotocopia o por cualquier otro, sin la autorización previa por escrito de Editorial Síntesis, S. A.

© José Antonio Portellano

© EDITORIAL SÍNTESIS, S. A.
Vallehermoso, 34. 28015 Madrid
Teléfono 91 593 20 98
<http://www.sintesis.com>

ISBN: 978-84-995802-6-5

Impreso en España - Printed in Spain

Índice

[Presentación](#)

[1. Bases conceptuales de la neuropsicología del desarrollo](#)

[1.1. Neurociencia y neuropsicología](#)

[1.1.1. El marco de la neurociencia](#)

[1.1.2. La neuropsicología entre las neurociencias](#)

[1.2. Neuropsicología del desarrollo](#)

[1.2.1. Características básicas](#)

[1.2.2. Los orígenes de la neuropsicología del desarrollo](#)

[1.2.3. Aspectos diferenciales](#)

[1.3. Objetivos de la neuropsicología del desarrollo](#)

[1.3.1. Evaluación neuropsicológica](#)

[1.3.2. Rehabilitación cognitiva](#)

[1.3.3. Prevención del daño cerebral](#)

[1.3.4. Investigación](#)

[1.4. Áreas de actuación](#)

[1.4.1. Dificultades neuropsicológicas de aprendizaje](#)

[1.4.2. Trastornos del lenguaje](#)

[1.4.3. Trastorno por déficit de atención con hiperactividad](#)

[1.4.4. Traumatismos craneoencefálicos](#)

[1.4.5. Epilepsia](#)

[1.4.6. Trastornos psicomotores](#)

[1.4.7. Endocrinopatías](#)

[1.4.8. Cromosomopatías](#)

[1.4.9. Niños con bajo peso al nacer](#)

[1.4.10. Trastornos generalizados del desarrollo](#)

[1.4.11 Otras poblaciones de riesgo](#)

[1.5. Neuropsicología y escuela](#)

[2. Desarrollo del sistema nervioso](#)

[2.1. Formación del sistema nervioso durante el período prenatal](#)

[2.1.1. El origen del sistema nervioso](#)

[2.1.2. Formación del tubo neural y las crestas neurales](#)

[2.1.3. Neurogénesis del sistema nervioso](#)

[2.2. Desarrollo del sistema nervioso a partir del nacimiento](#)

[2.2.1. Características evolutivas del cerebro](#)

[2.2.2. Metabolismo cerebral infantil](#)

[2.2.3. Factores que determinan el crecimiento cerebral a partir del nacimiento](#)

[2.2.4. Proliferación celular a partir del nacimiento](#)

[3. Trastornos del desarrollo del sistema nervioso](#)

[3.1. Alteraciones prenatales](#)

[3.1.1. Trastornos de inducción dorsal](#)

[3.1.2. Trastornos de inducción ventral](#)

[3.1.3. Trastornos de la proliferación](#)

[3.1.4. Trastornos de la migración](#)

3.1.5. Trastornos de la mielinización

3.2. Alteraciones perinatales

3.2.1. Encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI)

3.2.2. El test de Apgar

3.3. Infecciones del sistema nervioso

3.3.1. Toxoplasmosis

3.3.2. Citomegalovirus

3.3.3. Rubéola

3.3.4. Infección por VIH

3.3.5. Meningitis

3.3.6 Encefalitis

3.4. Drogas adictivas

3.4.1. Cocaína

3.4.2. Alcohol etílico

3.4.3. Tabaco

4. Disfunción cerebral mínima

4.1. El problema de la disfunción cerebral infantil

4.1.1. Aspectos básicos

4.1.2. Antecedentes

4.1.3. Manifestaciones y patologías incluidas

4.2. Discapacidades cerebrales

4.2.1. Discapacidades mayores

4.2.2. Discapacidades menores

4.3. Signos neurológicos

4.3.1. Signos neurológicos mayores

4.3.2. Signos neurológicos menores (SNM)

5. Neuropsicología del lenguaje infantil

5.1. Bases neurobiológicas del lenguaje

5.1.1. Componentes corticales

5.1.2. Componentes extracorticales

5.1.3. Componentes periféricos

5.1.4. Asimetría cerebral del lenguaje en la infancia

5.2. Desarrollo del lenguaje infantil

5.2.1. Período prelingüístico

5.2.2. Período lingüístico

5.3. Trastornos del lenguaje infantil

5.3.1. Trastornos del lenguaje

5.3.2. Trastornos del habla

6. Trastornos neuropsicológicos de aprendizaje

6.1. El marco conceptual

6.1.1. Fracaso escolar y dificultades neuropsicológicas de aprendizaje (DNA)

6.1.2. Clasificación

6.2. Dislexia

6.2.1. Concepto

6.2.2. Manifestaciones

[6.2.3. Bases neurobiológicas](#)

[6.2.4. Clasificación](#)

[6.3. Trastornos de la escritura](#)

[6.3.1. Concepto](#)

[6.3.2. Clasificación](#)

[6.4. Trastornos del cálculo](#)

[6.4.1. Bases neurales](#)

[6.4.2. Discalculia](#)

[6.4.3. Acalculia](#)

[6.5. Trastorno de aprendizaje no verbal \(TANV\)](#)

[7. Trastorno por déficit de atención \(TDAH\)](#)

[7.1. Aspectos conceptuales](#)

[7.1.1. Manifestaciones clínicas](#)

[7.1.2. Epidemiología](#)

[7.1.3. Trastorno por déficit de atención en el adulto](#)

[7.1.4. Etiología](#)

[7.2. Bases neurobiológicas y neuropsicológicas](#)

[7.3. Diagnóstico](#)

[7.3.1. DSM-IV-TR](#)

[7.3.2. CIE-10](#)

[7.3.3. La escala de Conners](#)

[7.4. Tratamiento](#)

[7.4.1. Psicoeducativo](#)

7.4.2. Farmacológico

8. Epilepsia infantil

8.1. Aspectos básicos

8.1.1. Concepto

8.1.2. Epidemiología

8.1.3. Etiología

8.1.4. Aspectos específicos de la epilepsia infantil

8.2. Clasificación

8.2.1. Parciales y generalizadas

8.2.2. Idiopáticas y sintomáticas

8.3. Neuropsicología de la epilepsia infantil

8.3.1. Procesos cognitivos

8.3.2. Factores que condicionan el deterioro cognitivo en la epilepsia infantil

8.3.3. Procesos emocionales,

8.4. Tratamiento

8.4.1. Tratamiento psicológico

8.4.2. Tratamiento farmacológico

8.4.3. Tratamiento quirúrgico

9. Niños recién nacidos pretérmino y de bajo peso al nacer

9.1. Recién nacidos a término y de alto riesgo

9.2. Características de los niños con bajo peso al nacer (BPN)

9.3. Alteraciones neuropsicológicas

9.4. Problemas emocionales

9.5. Escolaridad de los niños con bajo peso al nacer

10. Traumatismos craneoencefálicos (TCE) en la infancia

10.1. Aspectos básicos

10.1.1. Concepto de traumatismo craneoencefálico (TCE)

10.1.2. Epidemiología

10.1.3. Clasificación

10.2. Aspectos neurológicos

10.2.1. Principales manifestaciones

10.2.2. Lesiones primarias y secundarias

10.3. Aspectos neuropsicológicos

10.3.1. Trastornos cognitivos

10.3.2. Trastornos psíquicos

10-3-3- Implicaciones familiares del TCE

10.3.4. TCEy escuela

11. Evaluación neuropsicológica infantil

11.1. Justificación y aplicaciones de la evaluación neuropsicológica infantil

11.1.1. Diagnóstico neuropsicológico

11.1.2. Orientación educativa

11.1.3. Control evolutivo

11.1.4. Prevención

11.2. Exploración neuropsicológica

[11.2.1. Historia clínica](#)

[11.2.2. Evaluación neuropsicológica](#)

[11.2.3. Otras exploraciones](#)

[11.3. Baterías neuropsicológicas infantiles](#)

[11.4. Interpretación neuropsicológica de las pruebas psicométricas](#)

[11.5. Funciones cerebrales](#)

[11.5.1. Áreas funcionales del córtex cerebral](#)

[11.5.2. Diferenciación hemisférica](#)

[12. Rehabilitación del daño y la disfunción cerebral infantil](#)

[12.1. Plasticidad cerebral infantil](#)

[12.2. Bases neurofisiológicas de la recuperación del daño cerebral](#)

[12.3. El proceso de recuperación de lesiones cerebrales en la infancia](#)

[12.4. Técnicas de rehabilitación cognitiva](#)

[12.4.1. Restauración](#)

[12.4.2. Sustitución](#)

[12.5. Principios básicos de rehabilitación cognitiva infantil](#)

[12.5.1. Inicio precoz del tratamiento](#)

[12.5.2. Flexibilidad y dinamismo](#)

[12.5.3. Validez ecológica](#)

[12.5.4. Modificación de conducta](#)

[12.5.5. Empleo de técnicas vivenciadas](#)

[12.6. Recursos para la rehabilitación cognitiva en niños](#)

[12.7. Ejercicios prácticos de rehabilitación cognitiva](#)

[12.7.1. Atención y funcionamiento ejecutivo](#)

[12.7.2. Memoria](#)

[12.7.3. Agnosias](#)

[12.7.4. Apraxias](#)

[12.7.5. Conciencia fonológica](#)

[12.8. La atención temprana como recurso terapéutico en la rehabilitación neuropsicológica infantil](#)

[Bibliografía](#)

Presentación

La Neuropsicología es una neurociencia conductual que se interesa por el estudio de las repercusiones del funcionamiento del sistema nervioso sobre la conducta. En su contexto ha surgido la Neuropsicología infantil como una ciencia integradora, situada en la encrucijada de diversas disciplinas que estudian el cerebro infantil y su patología de un modo más fragmentario.

Dicha neurociencia estudia la conducta del niño a través de su cerebro. Lo específico es su interés por comprender los procesos mentales, entendidos como un efecto del funcionamiento cerebral. Trata de evaluar, intervenir, prevenir e investigar los procesos mentales normales o bien compensar los efectos del daño o la disfunción cerebral en el niño.

Muchos problemas en la edad escolar están asociados a alteraciones en la anatomía o al funcionamiento del sistema nervioso. Algunos se deben a lesiones de mayor gravedad que provocan discapacidades severas; otros, por el contrario, son más frecuentes y se enmarcan en el ámbito de la disfunción cerebral: dificultades de aprendizaje, problemas de lenguaje o trastornos por déficit de atención. Estas discapacidades ocupan el objeto preferente de interés por parte de la Neuropsicología infantil.

El daño cerebral puede producirse durante el embarazo, el período perinatal o en el transcurso de la infancia, aunque en muchos casos se desconoce el origen de las alteraciones que presenta el niño. El cerebro infantil no es una réplica miniaturizada del cerebro adulto, ya que se trata de un órgano con un desarrollo muy activo, con características específicas. Por esta razón, el planteamiento de las relaciones conducta-cerebro en la infancia tiene que ser diferente al de los adultos.

La mejoría en las condiciones médico-asistenciales y psicosociales ha propiciado la supervivencia de niños con lesiones en el sistema nervioso que antes fallecían como consecuencia de las mismas, así como la aparición de nuevas patologías pediátricas que antes eran inexistentes, como los niños con bajo peso al nacer o los afectados por determinadas alteraciones cromosómicas, endocrinológicas o de otro tipo. Como contrapartida a las mayores tasas de supervivencia, estamos asistiendo a un incremento de las discapacidades en la infancia, lo que aporta un especial valor añadido a la Neuropsicología infantil.

Todavía queda mucho camino por recorrer en el estudio de las relaciones entre el comportamiento y el cerebro infantil. Este libro es una invitación al estudio de los trastornos infantiles, entendidos como la consecuencia del funcionamiento del sistema nervioso.

1

Bases conceptuales de la neuropsicología del desarrollo

I.I. Neurociencia y neuropsicología

1.1.1. El marco de la neurociencia

Durante mucho tiempo ha existido una preponderancia de las concepciones dualistas, que consideraban la realidad humana de una manera escindida, lo que provocó que el estudio de la mente estuviera también dividido. En un lado se situaban las ciencias biomédicas, preocupadas por el estudio de las bases anatómico-funcionales de la actividad mental; en el otro lado se encontraban la filosofía y la religión, más interesadas en la reflexión acerca de la actividad mental como un fenómeno fuera del control de la voluntad humana.

El avance del conocimiento científico, especialmente a partir del siglo xx, propició el desarrollo del monismo, facilitando el encuentro entre los distintos profesionales interesados en el estudio de la mente humana. Desde mediados del siglo pasado se ha producido un creciente movimiento de integración que ha dado lugar al nacimiento de la neurociencia.

La neurociencia es un ámbito interdisciplinar que estudia el sistema nervioso en todos sus niveles, desde el molecular hasta el anatómico, interesándose por el estudio de su anatomía, funcionamiento, desarrollo, patología, farmacología y neuroquímica (Mora y Sanguinetti, 1994). El desafío principal de la neurociencia es integrar el conocimiento derivado de estos distintos niveles de análisis en un conocimiento más o menos coherente de la estructura y función encefálica (Purves et al., 2006).

A partir de los años sesenta se crearon las primeras sociedades de neurociencia en Europa y Estados Unidos, con el objetivo de aglutinar a todos los profesionales interesados en el estudio del sistema nervioso, que hasta entonces estaban desconectados entre sí (Pinel, 2001).

Se pueden distinguir dos amplios grupos de disciplinas neurocientíficas, según su mayor o menor preocupación por el comportamiento. Unas se denominan neurociencias no conductuales o biológicas porque se centran en el estudio de algún aspecto específico del sistema nervioso. Otras, como la neuropsicología, se denominan neurociencias

conductuales porque se centran más en el estudio de las manifestaciones externas del funcionamiento del sistema nervioso como la sexualidad, el sueño o la memoria. Las neurociencias no conductuales o biológicas son todas aquellas cuyas variables independientes y dependientes son de naturaleza no conductual, y que inciden exclusivamente en el estudio del sistema nervioso. Para ellas el estudio del comportamiento es un elemento accesorio. Dentro de las neurociencias biológicas se incluyen disciplinas como neurobiología, neurología, neuroanatomía, neurofarmacología y neuroendocrinología.

Las neurociencias conductuales tienen como variable dependiente el estudio de la conducta. Se interesan por el estudio del sistema nervioso como origen del comportamiento, pero ponen mayor énfasis en el estudio de cualquier manifestación de la conducta como variable dependiente. Los neurocientíficos de orientación conductual tienen como objetivo conocer qué efectos tiene el funcionamiento normal o patológico del sistema nervioso sobre el comportamiento. La psicobiología, junto con otras disciplinas como la psicofisiología, psicofarmacología, psicología fisiológica, psicoendocrinología y neuropsicología se incluye en el grupo de las neurociencias conductuales, al que de modo más reciente se han incorporado otras disciplinas como la neurociencia cognitiva o la neurología de la conducta.

La neurociencia cognitiva estudia los procesos mentales superiores como el pensamiento, la memoria, la atención o los procesos de percepción complejos. Se centra especialmente en el estudio de seres humanos y utiliza métodos no invasivos, concretamente pruebas de neuroimagen funcional; trata de investigar qué áreas del encéfalo se activan más al realizar una determinada actividad perceptiva, cognitiva o motora (Posner y Raichle, 1994). Junto a la psicobiología tradicional, la neurociencia cognitiva recurre a otros profesionales como psicólogos cognitivos y expertos en matemáticas, física e informática. De todas formas, como afirma Pinel (2001), los límites entre la neurociencia cognitiva, la neuropsicología o la psicofisiología son difusos.

La neurología de la conducta es una derivación de la neurología que se preocupa por el tratamiento de los déficits comportamentales causados por daño cerebral. Aunque utiliza técnicas propias de la neuropsicología, estudia preferentemente los fármacos como instrumentos que contribuyen a mejorar las consecuencias del daño cerebral.

A pesar del auge que ha experimentado la neurociencia en las últimas décadas, la mayoría de los científicos dedicados al estudio del cerebro se han despreocupado durante mucho tiempo de los fenómenos comportamentales. La incorporación de los psicobiólogos ha facilitado el creciente interés por el estudio de la conducta entre los neurocientíficos, ya que ésta es el único output posible del sistema nervioso (Kandel, Schwartz y Jessell, 1991). Por esta razón, el objetivo final de la neurociencia es tratar de comprender los mecanismos neurobiológicos que son responsables de la actividad mental del ser humano.

1.1.2. La neuropsicología entre las neurociencias

La neuropsicología es una neurociencia conductual que tiene como objetivo el estudio de la relación entre el cerebro y la conducta en sujetos sanos y en los que han sufrido algún tipo de lesión cerebral (Benton, 1971; Marcos, 1994; Loring, 1999; Portellano, 2005a). La importancia de la neuropsicología como disciplina preocupada por el estudio de las relaciones entre la conducta y el cerebro ha sido recalcada por Alexander Luria, quien la definió como "una especie de neurofisiología de los niveles superiores" (Luria, 1980).

Su objeto de estudio se centra más específicamente en la comprensión de las funciones mentales superiores, entendidas como el resultado del procesamiento cerebral, asumiendo que dichas funciones están supervisadas en última instancia por las dos grandes áreas de asociación del córtex cerebral: la prefrontal y la parieto-temporo-occipital.

Los precedentes remotos de la neuropsicología se sitúan en la corriente localizacionista imperante en el siglo xix. Las aportaciones realizadas por la Frenología y la identificación de los centros del lenguaje en el cerebro contribuyeron a su desarrollo. La Frenología, en los albores del siglo xix, sostenía que cada función mental estaba representada en un área específica de la corteza cerebral. Esta teoría localizacionista impulsó el interés por descubrir las áreas funcionales del cerebro. Los primeros afasiólogos (Dax, Broca y Wernicke) identificaron dónde estaban localizados los principales centros del cerebro que controlaban el lenguaje, demostrando que su lesión producía afasia.

Aunque se atribuye a Osler, en 1913, la utilización por vez primera del término neuropsicología, sin embargo la consolidación de esta disciplina como ciencia autónoma es posterior, gracias a las aportaciones de neurólogos y psicólogos como Lashsley, Hebb y Luria entre otros.

El creciente desarrollo de la neuroimagen funcional ha supuesto el salto cualitativo que más ha permitido avanzar a la neuropsicología. Gracias a metodologías como la Tomografía por Emisión de Positrones (TEP) o la Resonancia Magnética Funcional (RMF) se pueden observar las modificaciones que experimenta la actividad cerebral durante la realización de actividades cognitivas. Si en sus inicios la neuropsicología se desarrolló gracias al estudio de las repercusiones del daño cerebral sobre el comportamiento, actualmente es posible investigar las relaciones conducta-cerebro en personas sanas sin recurrir a técnicas invasivas, gracias a la neuroimagen funcional.

Tanto la neurociencia cognitiva como la neuropsicología cognitiva han contribuido a la consolidación de la neuropsicología como ciencia. La neuropsicología cognitiva se centra en el estudio de la estructura de los procesos cognitivos relacionados con el cerebro a través de los sistemas modulares de procesamiento de la información (Fodor, 1983; Moscovitch y Umiltá, 1990; Ellis y Young, 1992).

Hay dos modalidades de neuropsicología, interesadas en el estudio de las relaciones conducta-cerebro en sujetos sanos y en los que han presentado algún tipo de daño o disfunción cerebral. Se denominan respectivamente neuropsicología básica y neuropsicología clínica. La básica estudia las relaciones cerebro-conducta en sujetos sanos, tratando de comprender la naturaleza de los procesos mentales que están representados en el cerebro (Portellano, 2005a). La clínica estudia la repercusión que tiene el daño cerebral sobre el comportamiento, siendo la modalidad que antes se desarrolló y la que tiene mayor repercusión.

Como neurociencia conductual, la neuropsicología tiene las siguientes características:

1. Estudia las funciones mentales superiores: memoria, lenguaje, praxias, gnosias y función ejecutiva, así como sus correspondientes patologías: amnesias, afasias, apraxias, agnosias y disfunción ejecutiva.
2. Dado que la corteza cerebral asociativa es el centro integrador de la actividad mental superior en la especie humana, la neuropsicología se preocupa específicamente por comprender su funcionamiento y patología, ya que la corteza cerebral es la zona más susceptible de lesionarse, provocando con frecuencia una alteración en las funciones mentales o en la capacidad para regular la conducta emocional. El énfasis de la neuropsicología por el estudio de la corteza cerebral no excluye su interés por otras áreas del encéfalo como el tálamo, el cuerpo caloso, los ganglios basales o el cerebelo, cuyo funcionamiento normal o patológico también puede repercutir sobre los procesos cognitivos superiores.
3. La neuropsicología surge como una derivación de la neurología, ya que tradicionalmente han sido los neurólogos quienes han estudiado los trastornos de conducta derivados de las lesiones en la corteza cerebral. Los neurólogos se especializan más en los aspectos patológicos de las funciones sensitivo-motoras, mientras que los neuropsicólogos se orientan preferentemente hacia el estudio de las funciones mentales representadas en las áreas de asociación del cerebro y sus correspondientes patologías. Se puede decir que los neurólogos llegan hasta las áreas primarias de la corteza, mientras que los neuropsicólogos, por el contrario, se preocupan por el estudio de las áreas de asociación de la corteza cerebral.
4. Se establecen dos divisiones dentro de la neuropsicología: básica y clínica. La neuropsicología básica tiene elementos comunes con la neurociencia cognitiva, ya que ambas estudian los procesos cognitivos en sujetos sanos. Divergen en la metodología empleada, ya que la neurociencia cognitiva utiliza exclusivamente la neuroimagen funcional, mientras que la neuropsicología básica utiliza también otras formas para evaluar las relaciones conducta-cerebro, especialmente los tests neuropsicológicos. La neuropsicología clínica estudia las relaciones conducta-cerebro en sujetos que han sufrido algún tipo de daño cerebral. Los límites entre

neuropsicología básica y clínica no siempre han estado bien definidos, ya que hasta fechas recientes se ha venido extrapolando el conocimiento del funcionamiento del cerebro sano a partir del funcionamiento del cerebro de personas con daño cerebral. Sirva un ejemplo al respecto: la utilización de técnicas de anestesia cerebral unihemisférica (test de Wada) en pacientes que iban a ser sometidos a cirugía cerebral sobredimensionó erróneamente el porcentaje de personas que se creía tenían una lateralización atípica del lenguaje (en su hemisferio derecho o en ambos hemisferios). Sin embargo, los datos de las muestras clínicas prequirúrgicas no corresponden a los de la población normal, ya que las personas que van a ser sometidas a alguna operación de cirugía cerebral suelen presentar trastornos de lateralización del lenguaje que no se dan en la población normal (Rausch y Risinger, 1990). En otras ocasiones se generalizan excesivamente las consecuencias de las lesiones experimentales en animales a seres humanos, aunque dicha extrapolación del comportamiento no siempre sea posible a partir de modelos animales. Determinadas estructuras como el cerebelo o el tronco cerebral tienen un gran paralelismo funcional en diferentes especies de mamíferos, incluido el ser humano. Por el contrario, las características del cerebro heteromodal de animales y humanos difieren mucho entre sí, por lo que no resultan fácilmente comparables.

1.2. Neuropsicología del desarrollo

1.2.1. Características básicas

La neuropsicología infantil - también denominada neuropsicología del desarrollo - es una neurociencia conductual que estudia las relaciones entre la conducta y el cerebro en desarrollo, con el objetivo de aplicar los conocimientos científicos de dichas relaciones, para evaluar y compensar las consecuencias derivadas de lesiones cerebrales producidas en el transcurso de la infancia (Aylward, 1997; Teeter, 1997; Portellano, 2002).

El factor específico de la neuropsicología infantil es el estudio del cerebro en desarrollo y la consideración de que durante la infancia se producen cambios evolutivos de gran importancia en el sistema nervioso, tratando de estudiar sus correlatos conductuales y cómo dichos cambios interactúan de un modo más complejo con las alteraciones bioquímicas o ambientales.

La neuropsicología del desarrollo es una neurociencia conductual preocupada por el estudio de las relaciones conducta-cerebro en los niños y niñas. Se sitúa en la encrucijada de diversas disciplinas como neuropediatria, psicología evolutiva, terapia física, terapia ocupacional, psicología pediátrica y psicología clínica infantil. Sus características más relevantes son las siguientes:

1. Estudia las relaciones entre la conducta y el cerebro en desarrollo. Este último aspecto es el factor diferencial con respecto a la neuropsicología del adulto. Tanto la

dinámica evolutiva del cerebro en desarrollo como las consecuencias de las lesiones cerebrales producidas durante la infancia son cualitativamente distintas a las del cerebro adulto. Por esta razón, la neuropsicología infantil no debe ser considerada en ningún caso como una réplica miniaturizada de la neuropsicología de los sujetos adultos. Como se comenta en otra parte de este libro, el metabolismo cerebral en la infancia es mucho más intenso que el del adulto, lo que en términos generales facilita más la recuperación de funciones afectadas por daño cerebral en la infancia.

2. Hay dos modalidades de neuropsicología infantil: neuropsicología del desarrollo básica y clínica. La primera se interesa por el estudio de los procesos neurales que subyacen en la conducta infantil, tratando de explicar las causas de la conducta normal. La neuropsicología clínica infantil, por el contrario, estudia las consecuencias del daño cerebral desde la fase embrionaria hasta el final de la infancia.
3. Se centra en el estudio de las discapacidades cerebrales producidas por alguna agresión al sistema nervioso en una edad temprana. Dichas discapacidades pueden ser de mayor gravedad (discapacidades mayores) o de menor importancia, producidas por lesión o disfunción cerebral de menor entidad (discapacidades menores).
4. Presta una especial atención a las poblaciones pediátricas de riesgo biológico provocadas por alteraciones genéticas, nutricionales, traumáticas, infecciosas, tóxicas, neoplásicas, idiopáticas, ambientales o de cualquier otra índole.

1.2.2. Los orígenes de la neuropsicología del desarrollo

La neuropsicología infantil tiene sus precedentes remotos en la identificación de los primeros cuadros de dislexia infantil en el último tercio del siglo xix. Posteriormente, la introducción de la disfunción cerebral mínima a mediados del siglo xx debe ser considerada como su precedente próximo. La consolidación de la neuropsicología infantil es más reciente que la del adulto, ya que es a partir de los años sesenta cuando es admitida como disciplina autónoma por la comunidad científica. La neuropsicología del desarrollo es un campo interdisciplinar, que se ha ido consolidando a partir de las aportaciones de diversas especialidades como neuropediatría, psicología evolutiva, atención temprana, psicología educativa, fonoaudiología y educación especial, entre otras. Más recientemente, la llegada de la neuroimagen funcional ha permitido conocer con mayor profundidad la naturaleza íntima de los procesos cognitivos en niños sanos o con daño cerebral.

La neuropsicología infantil recibe diferentes denominaciones, en función del contexto donde se utilice: neuropsicología de la edad escolar, neuropsicología clínica infantil, neuropsicología pediátrica, neuropsicología del desarrollo temprano o neuropsicología cognitiva infantil (Obrutz et al., 1986; Goldstein y Reynolds, 1999; Temple, 1997; Yeates

et al., 2000). El nexo común que comparten todas las modalidades de neuropsicología infantil es su consenso al admitir que no se pueden aplicar a los niños los mismos criterios que utiliza la neuropsicología del adulto simplemente "rebajando" los niveles de exigencia, sino que deben emplearse criterios específicos y diferenciados para prevenir, evaluar e intervenir los problemas cognitivos producidos por daño cerebral infantil.

Como resultado del creciente desarrollo de la neuropsicología infantil han surgido varias publicaciones científicas en el panorama internacional especializadas en el tema: Child Neuropsychology y Developmental Neuropsychology.

Diversos factores biológicos y socioeducativos han contribuido a incrementar el interés por la neuropsicología del desarrollo. En primer lugar hay que hacer referencia a la aparición de nuevas poblaciones pediátricas, que eran inexistentes hace pocos años. Este fenómeno se ha producido como consecuencia de la mejoría en las condiciones asistenciales, propiciando la supervivencia de niños que anteriormente fallecían al nacer o en el transcurso de los primeros meses de vida. Como contrapartida, sobreviven más niños, pero también tiende a incrementarse el número de aquellos que presentan secuelas físicas, sensomotoras y cognitivas. Esta última circunstancia justifica la necesidad de realizar un abordaje neuropsicológico de determinadas patologías como niños nacidos pretérmino, afectados con el virus de la inmunodeficiencia humana o los que han sufrido traumatismo craneoencefálico.

El aumento de las tasas de escolaridad entre los niños en de 0 a 6 años también está contribuyendo de modo indirecto al auge de la neuropsicología infantil, ya que la mayor afluencia a la escuela de estos niños propicia el incremento de los que presentan alguna patología en el sistema nervioso. Los pequeños, anteriormente pasaban desapercibidos hasta el momento en que iniciaban su escolaridad obligatoria.

La aparición de nuevas poblaciones pediátricas de riesgo biológico ha propiciado el aumento y la diversificación de los profesionales que intervienen en la atención del niño: psicólogos infantiles (clínicos y educativos), psicomotricistas, logopedas, terapeutas ocupacionales, especialistas en audición y lenguaje, profesores de educación especial, fisioterapeutas o especialistas en atención temprana. Sirva como ejemplo el extraordinario desarrollo que ha experimentado esta disciplina en los últimos años, facilitando la atención especializada de los niños de 0 a 3 años.

Por último, el progresivo envejecimiento de la población en los países desarrollados también contribuye a que se dediquen más recursos a la atención de niños con necesidades educativas especiales.

1.2.3. Aspectos diferenciales

Para entender mejor las diferencias que existen entre la neuropsicología del desarrollo y la

del adulto se deben considerar varios aspectos:

1. La neuropsicología del adulto se forjó a partir del estudio de las lesiones cerebrales de mayor gravedad, siguiendo la concepción de signo localizacionista imperante en el contexto científico-histórico de finales del siglo XIX. Por el contrario, las raíces de la neuropsicología infantil surgen a partir de la observación de las consecuencias derivadas de lesiones cerebrales infantiles de menor gravedad, de tipo disfuncional.
2. Durante la infancia el cerebro se encuentra en un proceso de desarrollo expansivo muy fluido, lo que no sucede en el adulto, ya que éste tiene más consolidada tanto su estructura cerebral como sus conexiones. El efecto que pueda tener el daño cerebral sobre los procesos cognitivos del niño dependerá del momento en que éste se haya producido, aunque la recuperación del daño cerebral infantil generalmente es mayor que en el adulto.
3. En términos generales, el pronóstico que ofrece la lesión cerebral infantil también es mejor que en el adulto, debido a su mayor neuroplasticidad. Esta circunstancia, a priori positiva, puede provocar un excesivo optimismo al creer que en todos los casos de lesión cerebral temprana se producirá una recuperación satisfactoria. Por este motivo, es habitual que se reduzca el número de pruebas diagnósticas en los niños, en comparación con las lesiones cerebrales del adulto.
4. El nivel premórbido del adulto con daño cerebral generalmente nos informa mejor de cuál será su evolución, mientras que - por el contrario - en un niño es mucho más difícil establecer un pronóstico fiable sobre las consecuencias que podrá tener en él una lesión cerebral.
5. Las lesiones cerebrales producidas durante la infancia suelen tener efectos más difusos porque el cerebro tiene un funcionamiento más global, ya que las áreas cerebrales están menos conectadas entre sí. Por el contrario, en el adulto, las consecuencias del daño en el sistema nervioso suelen tener efectos más locales porque sus conexiones cerebrales están más consolidadas.
6. El daño cerebral grave producido durante los primeros 12 meses de vida puede tener efectos devastadores e irreversibles sobre las funciones cognitivas, perceptivas o motoras en el niño, según se expondrá en otro apartado del libro. La destrucción de áreas cerebrales responsables de llevar a cabo funciones mentales básicas puede provocar deficiencia mental o discapacidades mayores, ya que en estos casos no actúan los mecanismos de plasticidad compensatoria. En cambio, el daño cerebral sobrevenido en un adulto solamente producirá deterioro o pérdida de las capacidades previamente adquiridas.

1.3. Objetivos de la neuropsicología del desarrollo

La neuropsicología del desarrollo pretende contribuir al mejor conocimiento de las relaciones entre el comportamiento y el cerebro en desarrollo; para lograrlo se articula en cuatro objetivos diferenciados: evaluación, intervención, prevención e investigación.

1.3.1. Evaluación neuropsicológica

Consiste en la utilización de diversas técnicas clínicas, psicométricas o neurológicas para conocer las peculiaridades del procesamiento cognitivo en niños normales y en los que presentan algún trastorno, lesión o disfunción en el sistema nervioso. Se trata de identificar el estatus neuropsicológico del niño, prestando especial atención a los puntos débiles y fuertes de su perfil cognitivo. De esta manera se pueden identificar cuáles son los niños que van a requerir un tratamiento más especializado.

La mayoría de las actuaciones en el ámbito de la evaluación neuropsicológica se realiza en niños y niñas con patologías ligadas a la disfunción cerebral: dificultades neuropsicológicas de aprendizaje, trastorno por déficit de atención o problemas de lenguaje. También cobra particular importancia la evaluación neuropsicológica de aquellos niños que presentan retraso madurativo, problemas escolares o trastornos cognitivos, especialmente cuando no existe patología explícita en pruebas de neuroimagen anatómica o en la exploración neurológica. Determinados cuadros como la dislexia o el trastorno por déficit de atención sólo se pueden diagnosticar mediante un examen neuropsicológico individualizado de cada niño. Del mismo modo, determinadas alteraciones emocionales y de conducta en la infancia son la consecuencia de lesiones cerebrales de tipo residual, a pesar de que presenten registros neurofisiológicos e imágenes neuroanatómicas dentro de la normalidad.

1.3.2. Rehabilitación cognitiva

La intervención neuropsicológica recibe la denominación más específica de rehabilitación neuropsicológica o rehabilitación cognitiva. Se puede definir la intervención cognitiva como el conjunto de medidas terapéuticas que permiten estimular al máximo las funciones cognitivas que no han sido adquiridas por el niño, o recuperarlas en el caso de que hayan sido parcial o completamente abolidas tras una lesión cerebral. En otra sección de este libro se estudian más detenidamente los pormenores de la rehabilitación cognitiva infantil.

La rehabilitación neuropsicológica del niño debe estar sujeta a dos premisas: especificidad y precocidad. La especificidad consiste en la necesidad de preparar programas de rehabilitación cognitiva adecuados para cada niño. Para ello se debe aplicar el principio de la validez ecológica, supeditando la aplicación de los programas de rehabilitación a las características diferenciales del niño: edad, tipo y gravedad del daño cerebral, entorno cultural e intereses personales (Prigatano, 1999). La precocidad de la rehabilitación cognitiva incide en el grado de recuperación que puede alcanzar el niño en función de la edad en la que se ha producido el daño. Un error frecuente consiste en no

utilizar medidas específicas de rehabilitación cognitiva cuando se ha producido una lesión cerebral moderada, amparándose en la creencia de que el mayor grado de plasticidad cerebral infantil compensará espontáneamente las consecuencias de las lesiones. Para evitar este sesgo es aconsejable realizar una intervención neurocognitiva con la máxima precocidad.

1.3.3. Prevención del daño cerebral

El tercer objetivo de la neuropsicología del desarrollo es la prevención del daño cerebral y sus posibles consecuencias mórbidas sobre la conducta emocional y los procesos cognitivos. La prevención trata de minimizar las consecuencias negativas del daño cerebral en la infancia. La atención del daño cerebral desde el ámbito de la neuropsicología del desarrollo se articula en tres niveles: prevención primaria, secundaria y terciaria.

A) Prevención primaria

La neuropsicología infantil tiene entre sus objetivos el contribuir a la prevención del daño cerebral antes de su aparición. Para ello es necesario identificar poblaciones de riesgo, entre las que se encuentran los niños nacidos antes de término, con antecedentes genéticos de patologías que afecten al sistema nervioso, madres drogodependientes, portadoras de VIH o diabéticas. También se debe prestar especial atención a la prevención de los accidentes de tráfico, realización de campañas de vacunación o promoción de conductas neurosaludables, como la actividad física o la dieta adecuada.

B) Prevención secundaria

Un principio fundamental que debe ser tenido en cuenta cuando se ha producido daño cerebral sobrevenido es el de la intervención neuropsicológica precoz, para favorecer al máximo la recuperación de las funciones cerebrales alteradas. Desgraciadamente es frecuente que se demore el comienzo de la rehabilitación cognitiva, supeditándola a otro tipo de tratamientos médicos, cuando en realidad ésta es compatible con cualquier otra medida farmacológica o terapéutica. No sólo es más eficaz la intervención cognitiva si se realiza a partir del instante en que el niño sale del estado de coma, sino que en algunas ocasiones puede ser aconsejable la estimulación multisensorial y cognitiva en el transcurso del mismo. La prevención secundaria también hace referencia a la necesidad de que se realice una intervención cognitiva especializada en los niños que presentan patologías neurodisfuncionales de menor gravedad (dislexia, trastornos psicomotores, déficit de atención...). La demora en el diagnóstico o en el tratamiento incrementará el riesgo de fracaso escolar, al tiempo que dificultará la recuperación del problema.

C) Prevención terciaria

El tratamiento paliativo del daño cerebral infantil puede ejercer efectos beneficiosos

sobre el estado general del sujeto. Los niños con graves discapacidades cerebrales que son sometidos a programas de estimulación intensiva varios años después de haberse producido la lesión cerebral también pueden experimentar mejoría. La estimulación cognitiva continuada en el daño cerebral crónico infantil en muchos casos puede prevenir el riesgo de que se produzca un mayor deterioro cognitivo.

1.3.4. Investigación

La investigación en neuropsicología infantil todavía tiene por delante un amplio campo de expansión. Hasta el momento han sido suficientemente estudiadas diversas patologías neurofuncionales infantiles desde una perspectiva médica, psicológica, educativa o social, pero todavía falta profundizar en el diagnóstico y la rehabilitación de muchos cuadros asociados al daño o la disfunción cerebral. La investigación en neuropsicología infantil se articula en varios niveles:

1. Traducción y adaptación de pruebas de evaluación neuropsicológica para niños. Un ejemplo: la prueba de evaluación neuropsicológica diseñada por Luria (Luria Inicial) ha sido adaptada en diversos países para su utilización en poblaciones infantiles. En nuestro país la adaptación ha sido realizada por Manga y Ramos (2004).
2. Creación de nuevas pruebas para la evaluación neuropsicológica infantil, ya que el repertorio es todavía insuficiente, especialmente en el ámbito hispanohablante. En la actualidad se encuentran en avanzada fase de desarrollo en nuestro país dos nuevas pruebas para la evaluación neuropsicológica de niños de 7 a 12 años: el CUMANES y el ENFEN. El CUMANES (Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Escolar) es una prueba neuropsicológica global que evalúa un amplio número de funciones cognitivas: lenguaje, memoria, atención, ritmo, funcionamiento ejecutivo, visopercepción y lateralidad (Portellano et al., 2005b). El ENFEN (Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños) es una prueba diseñada para evaluar las Funciones Ejecutivas (Portellano et al., 2005c). En la figura 1.1 se presenta el Subtest de las Anillas del ENFEN: se trata de reproducir varios modelos de dificultad creciente con anillas de colores sobre una base con tres ejes verticales. La prueba permite evaluar la capacidad de programación, anticipación y secuenciación, en estrecha relación con el funcionamiento del área prefrontal.

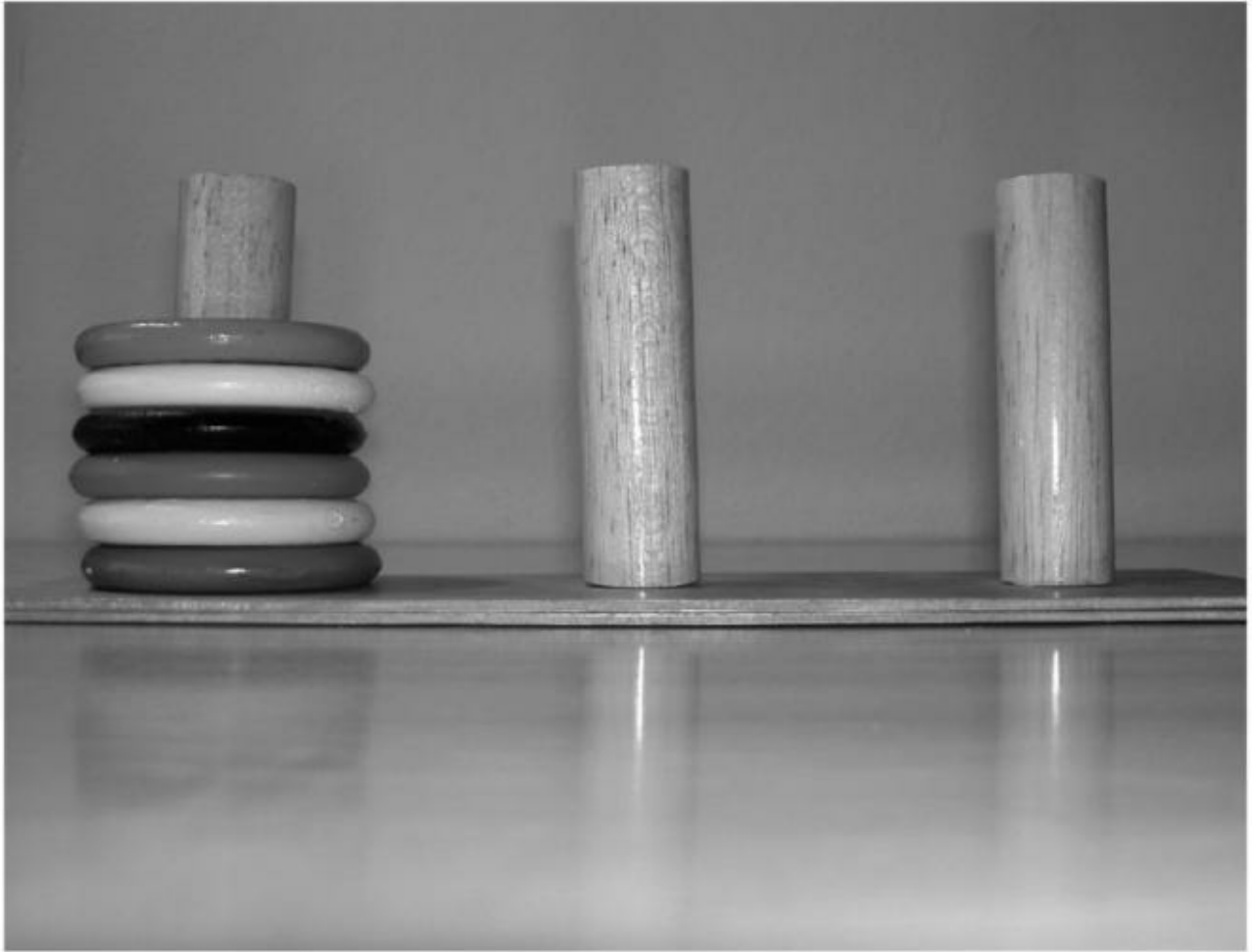


Figura 1.1. Subtest de Construcción con Anillas del ENFEN (Portellano et al., 2005c).

3. Investigación del perfil neuropsicológico de patologías pediátricas con implicaciones neurofuncionales que hasta ahora sólo han sido estudiadas en profundidad desde una perspectiva biomédica. La neuropsicología, y especialmente la neuropsicología pediátrica, se tiene que preocupar por la identificación del perfil neurocognitivo de determinadas patologías infantiles no sólo clásicas dentro de la neurología infantil como la epilepsia o la encefalopatía hipóxico-isquémica, sino también de otras que han sido insuficientemente estudiadas desde la perspectiva neuropsicológica como diabetes, talla baja o sida infantil. La investigación del perfil neuropsicológico de cada patología permitirá establecer objetivos terapéuticos y educativos más específicos.
4. Desarrollo de nuevos programas de rehabilitación cognitiva. Hasta fechas recientes, el paradigma de intervención en neuropsicología infantil procedía del ámbito de la Atención Temprana, y se centraba específicamente en la estimulación de los niños con graves discapacidades cerebrales (Gutierrez, 2005). La utilización de la psicomotricidad como técnica de intervención en neuropsicología infantil también está suficientemente consolidada. La irrupción creciente de nuevas aplicaciones

informáticas está propiciando la aparición de programas de software que facilitan el entrenamiento cognitivo infantil. Sin embargo, todavía falta un cuerpo doctrinal suficientemente consolidado que permita encauzar la rehabilitación cognitiva en la infancia, que sigue siendo un campo donde muchas veces sobra voluntarismo y falta rigor científico.

1.4. Áreas de actuación

La neuropsicología infantil tiene un ámbito de actuación muy amplio, ya que abarca las relaciones conducta-cerebro infantil en numerosas patologías. Se resumen a continuación las principales patologías en las que se suele realizar una actuación neuropsicológica con mayor frecuencia.

1.4.1. Dificultades neuropsicológicas de aprendizaje

Históricamente las dificultades neuropsicológicas de aprendizaje (DNA) fueron el primer ámbito de actuación de los neuropsicólogos, y en la actualidad siguen siendo el principal motivo de consulta, orientación y tratamiento. Desde la identificación de la dislexia hace más de cien años hasta la actualidad, las DNA siguen siendo un tema central en la neuropsicología del desarrollo. Aunque es un problema que implica a diversos profesionales del ámbito educativo, médico o psicosocial, sin duda las DNA, por su implicación con factores disfuncionales del sistema nervioso, son la patología 'estrella' de la neuropsicología infantil. Para Benton (1971), el estudio de las maduropatías del sistema nervioso, y especialmente las dificultades neuropsicológicas de aprendizaje, deben constituir el eje central de la neuropsicología infantil.

1.4.2. Trastornos del lenguaje

Las alteraciones del lenguaje en la infancia frecuentemente están relacionadas con algún tipo de daño o disfunción cerebral. Junto con las DNA, las alteraciones del lenguaje constituyen un campo de gran interés en la neuropsicología infantil, ya que en una gran mayoría de casos subyacen alteraciones en el desarrollo o el funcionamiento del sistema nervioso. Por esta razón, un abordaje del lenguaje infantil que excluya la perspectiva neuropsicológica siempre resultará empobrecedor.

1.4.3. Trastorno por déficit de atención con hiperactividad

El trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) es una patología neurofuncional que afecta a más del 2% de los niños, y que constituye una referencia en neuropsicología infantil. Aunque el TDAH se conoce desde hace mucho tiempo, en la actualidad estamos asistiendo a una auténtica eclosión, que se traduce en un incremento en el número de niños que son derivados a consulta para su diagnóstico y tratamiento.

1.4.4. Traumatismos craneoencefálicos

Como consecuencia de traumatismos craneoencefálicos (TCE) producidos por caídas, accidentes de tráfico, juegos y deportes, muchos niños presentan daño cerebral, con el consiguiente riesgo de que se vean alteradas funciones mentales de tanta importancia como razonamiento, funcionamiento ejecutivo, atención o memoria. Cada vez es mayor la morbimortalidad causada por TCE infantiles, especialmente como consecuencia de accidentes de tráfico. Sin embargo, muchos niños que anteriormente fallecían tras un traumatismo cerebral grave, hoy logran sobrevivir, aunque con diversas secuelas que afectan a las funciones sensorperceptivas y cognitivas, limitando su calidad de vida y su aprovechamiento escolar.

1.4.5. Epilepsia

La epilepsia es una enfermedad muy frecuente en la infancia, ya que 8 de cada 10 casos se producen en niños menores de 12 años. Este dato supone que cerca de doscientos mil niños y niñas la padecen en España. A diferencia de otras patologías neurofuncionales de curso más estático, es frecuente que el rendimiento neuropsicológico de los niños epilépticos fluctúe, como consecuencia de la propia enfermedad, del daño cerebral subyacente (cuando exista) y de la necesidad de tomar psicofármacos anticomiciales para el control de las crisis epilépticas.

1.4.6. Trastornos psicomotores

Las deficiencias psicomotoras son muy variadas en la infancia, desde dispraxia del desarrollo hasta hiperactividad, torpeza motriz o hipotonía. Dichos problemas son la consecuencia de lesiones en el sistema nervioso o de trastornos en su maduración. Los trastornos psicomotores forman parte de numerosas patologías neurofuncionales infantiles como disgrafía, trastornos apráxicos, síndromes autistas, enfermedad de Gilles de la Tourette, etc.

1.4.7. Endocrinopatías

El sistema hormonal está estrechamente relacionado con el sistema nervioso, a través de la regulación que ejerce el eje hipotalámico-hipofisario. Las alteraciones hormonales en edad temprana pueden afectar - en algunas ocasiones - de modo grave a los procesos mentales superiores del niño, provocando deterioro cognitivo. La diabetes infantil es un ejemplo de actuación en neuropsicología infantil, ya que las complicaciones que se derivan del metabolismo inadecuado de la glucosa (hiperglucemia, hipoglucemia) frecuentemente se pueden traducir en alteraciones de memoria, atención o rendimiento psicomotor, siendo necesaria la evaluación e intervención neuropsicológica. La alteración en la secreción de otras hormonas como del crecimiento también puede repercutir desfavorablemente en las funciones cognitivas, incrementando el riesgo de que se presenten dificultades de

aprendizaje (Gracia y Portellano, 1998).

1.4.8. Cromosomopatías

Las alteraciones cromosómicas frecuentemente están asociadas a déficits cognitivos específicos que requieren una aproximación neuropsicológica. Numerosas patologías como trisomía 21, síndrome de cromosoma X frágil, síndrome de Turner o síndrome de Klinefelter pueden presentar alteraciones cognitivas asociadas, provocando deficiencia mental o alteración selectiva en determinados procesos cognitivos (Gracia y Portellano, 1992).

1.4.9. Niños con bajo peso al nacer

Desde hace cuatro décadas estamos asistiendo al incremento en la proporción del número de niños y niñas con bajo peso al nacer, especialmente en los países más desarrollados, donde la cifra se aproxima al 10% del total de nacimientos (Mateos et al., 2003). Se trata de una población pediátrica de riesgo biológico, especialmente cuando el peso al nacimiento es inferior a 1.500 gramos. Son niños con un desarrollo inmaduro del sistema nervioso, que tienen mayor riesgo de sufrir daño perinatal, lo que puede traducirse en déficits cognitivos durante la etapa escolar.

1.4.10. Trastornos generalizados del desarrollo

Los niños con trastornos generalizados del desarrollo (TGD) frecuentemente presentan anomalías químicas, anatómicas y funcionales en el sistema nervioso, por lo que deben ser un objeto de atención preferente por parte de la neuropsicología infantil. Los déficits cognitivos que presentan los niños con TGD siempre deben ser considerados como alteraciones neuropsicológicas secundarias a problemas neurofuncionales (Cuadrado y Valiente, 2005).

1.4.11. Otras poblaciones de riesgo

Como consecuencia de alteraciones genéticas o adquiridas, hay un colectivo de niños que presentan malformaciones. En un 30% de los casos se deben a factores genéticos (Molina, 1997), mientras que pueden existir diversos factores adquiridos causantes de dichas malformaciones como consecuencia de exposición a agentes ambientales en la madre: intoxicación, consumo de alcohol, efecto adverso de fármacos, etc. Estos niños presentan alteraciones multisistémicas que también afectan al sistema nervioso y al funcionamiento cognitivo, generalmente asociadas a graves discapacidades. En otras ocasiones pueden existir alteraciones prenatales o perinatales de menor gravedad que se traducen en el aumento de los signos neurológicos menores en el niño, impidiéndole un adecuado rendimiento escolar.

r.5. Neuropsicología y escuela

Se estima que al menos el 10% de los escolares presenta deficiencias cognitivas, perceptivas, psicomotoras o comportamentales de mayor o menor gravedad, causadas por algún tipo de daño o disfunción cerebral (Gaddes, 1980; Baron, 2000). La escuela es el escaparate donde más ampliamente se proyectan dichos trastornos, por lo que resultaría necesario que los educadores tuvieran conocimientos básicos de neuropsicología infantil para comprender y orientar de modo más eficaz a sus alumnos, especialmente en las etapas iniciales de la educación escolar (Toledo, 1994).

Sin embargo, a pesar de los avances existentes, todavía suele realizarse un infradiagnóstico de problemas neuropsicológicos infantiles con gran incidencia en el aula: dificultades de aprendizaje, trastorno por déficit de atención con hiperactividad, disfunción cerebral infantil, etc.

Si no se realiza un adecuado diagnóstico de las dificultades neuropsicológicas, es probable que se valore al niño de un modo erróneo, ya que muchas veces se le pone la etiqueta de "vago", "despistado" o "problemático", cuando en realidad sus alteraciones neuropsicológicas son las que dificultan el rendimiento escolar.

La incidencia de fracaso escolar siempre es mayor entre los niños y niñas que presentan daño o disfunción cerebral, pero la ausencia del reconocimiento de su problema muchas veces lleva a la utilización de medidas educativas inadecuadas o poco específicas.

Por otra parte, los servicios de apoyo educativo de las escuelas (orientadores, psicólogos educativos o psicopedagogos) no siempre disponen de recursos suficientes que permitan realizar un diagnóstico neuropsicológico de los niños disfuncionales, ni en todos los casos dichos servicios disponen de profesionales especializados en neuropsicología infantil.

Los psicólogos en el ámbito escolar son los responsables de la detección, el diagnóstico y la rehabilitación de las alteraciones neuropsicológicas (Manga y Fournier, 1997). Sin embargo, es frecuente que en muchas ocasiones la ausencia de suficientes recursos dentro de la escuela haga que estos niños sean derivados a clínicas o gabinetes fuera del ámbito lectivo.

Una medida específica de gran utilidad sería la incorporación de neuropsicólogos en las escuelas, lo que ya sucede en algunos países, que desarrollen actividades de prevención, diagnóstico y tratamiento neuropsicopedagógico. Especial interés tendría esta figura en la escuela infantil, con niños menores de 6 años. Muchas patologías que se expresan a partir de la escolaridad obligatoria ya están presentes desde el momento en que el niño inicia su asistencia a la guardería. Lo que sucede es que la expresión semiológica de un problema neuropsicológico no es igual en la etapa escolar que en la preescolar. La mayoría de los niños disléxicos tienen deficiente conciencia fonológica en la etapa preescolar, y un

adecuado diagnóstico precoz de las dificultades infantiles, así como su tratamiento pueden mitigar la intensidad de los síntomas que vayan a presentar posteriormente. Hay una amplia evidencia de la eficacia de la intervención precoz en problemas de lenguaje, psicomotricidad o en alteraciones cognitivas.

Todos los profesores que trabajan con niños, y especialmente los que lo hacen en la escuela infantil, con franjas de edad de 0 a 6 años, deberían tener en cuenta las siguientes consideraciones:

- 1.No excluir la hipótesis de disfunción cerebral en caso de que el alumno presente fracaso escolar. Los factores exógenos de este hecho no siempre justifican su presencia, sino que también puede haber alteraciones ligadas al sistema nervioso como causas de dicho fracaso. Por tanto, es necesario asumir la posibilidad de que haya niños y niñas en el aula que a pesar de tener una inteligencia normal presentan fracaso escolar como consecuencia de alteraciones en el funcionamiento de su sistema nervioso.
- 2.Cuando se observen signos de inmadurez o dificultad para el aprendizaje persistentes en el alumno, es necesario alertar a los servicios de orientación. Muchas veces los niños con fracaso escolar de tipo neurodisfuncional empeoran sus dificultades al no haber sido adecuadamente evaluados ni tratados. Existe la falsa creencia de que los escolares inmaduros, con el paso del tiempo, mejoran espontáneamente. En realidad este hecho no siempre es así, según se expondrá en el capítulo 4.
- 3.Mantener una actitud positiva hacia el niño con disfunción neurocognitiva, evitando posturas extremas de sobreprotección o incomprensión frente a su problema.
- 4.Actuar coordinadamente con los profesionales que han diagnosticado o que realizan el tratamiento neuropsicológico del pequeño. Muchas veces la naturaleza del problema del niño requiere un tratamiento fuera del aula, y con frecuencia dicho tratamiento se realiza fuera del colegio. Resulta imprescindible la colaboración entre terapeutas y maestros para evitar actitudes pedagógicas inadecuadas.

2

Desarrollo del sistema nervioso

2.1. Formación del sistema nervioso durante el período prenatal

2.1.1. El origen del sistema nervioso

El origen remoto del sistema nervioso se produce cuando un espermatozoide, del tamaño de tan sólo 50-60 micrómetros, logra fecundar a un óvulo y formar así un cigoto. Doce horas después se produce la primera división celular del cigoto, y a partir de este momento se iniciará el proceso de embriogénesis, posibilitando la formación de todos los órganos y estructuras del organismo, incluyendo el sistema nervioso.

El período prenatal consta de dos fases: embrionaria y fetal. La fase embrionaria abarca desde el momento de la fecundación hasta la 10.a semana de gestación, mientras que la fetal se inicia a partir de este momento y finaliza en el nacimiento. Durante la embrionaria podemos distinguir dos etapas diferenciadas:

- a) Etapa de placa, que abarca desde el momento de la fecundación hasta la 2.a semana de gestación.
- b) Etapa embrionaria propiamente dicha o embrión, que se prolonga entre la 3.-y la 10.a semana. A partir de las 10 semanas de gestación se sustituye el término de embrión por el de feto.

La duración del período gestacional en la especie humana debe ser superior a 37 semanas e inferior a 42, con una duración media de 40 semanas (280 días). Un embrión de 30 días mide 5 mm; a los 3 meses, 18 cm; a los 7 meses, 35 cm y, al nacer, 50 cm como media.

Las alteraciones en el desarrollo del embrión provocan déficits neurológicos y neuropsicológicos de gravedad variable, que pueden afectar a las funciones cognitivas, sensoriales o motoras. Los trastornos que se producen durante la fase embrionaria (embriopatías) generalmente son de mayor gravedad que las fetopatías, provocadas a partir del tercer mes de gestación, ya que las primeras semanas de vida intrauterina resultan cruciales para formar las estructuras del sistema nervioso. Por esta razón, las embriopatías también suelen tener peor pronóstico, ya que pueden alterar la organogénesis del sistema nervioso, provocando malformaciones más severas.

Durante el período embrionario se produce un rápido desarrollo del embrión a lo largo

de cuatro etapas consecutivas, denominadas mórula, blástula, gástrula y néurula, de tal modo que al final de la 4.ª semana de gestación ya se encuentran definidas las bases fundamentales del futuro sistema nervioso.

La mórula es un conglomerado indiferenciado de células que se inicia 24 horas después de la fecundación, momento en el que se produce la primera división celular. En esta etapa, la agrupación de células tiene un aspecto semejante al de un racimo de uvas o de pequeña mora, de ahí su denominación. Durante este período, las funciones celulares están indiferenciadas. La duración de la fase morularia es de 48 a 72 horas aproximadamente, finalizando el tercer día de gestación.

Mediada la primera semana de embarazo se inicia la fase de blástula. El término procede del griego "blastos", que significa capullo. A partir del 4.º día de gestación, el embrión empieza a producir dos tipos de células diferentes: unas forman la placenta y otras - situadas en la cavidad interior - forman el embrión propiamente dicho. Al finalizar la primera semana, el blastocito se implanta en la pared uterina y las células placentarias se expanden a lo largo de dicha pared. Durante esta fase, se pueden extraer células madre del blastocito con fines reproductivos o terapéuticos.



Figura 2.1. Fotografía electrónica de un blastocito de 6 días de gestación.

La gástrula es la tercera fase del proceso de formación del embrión y se produce durante la segunda semana gestacional. Al final del proceso de gastrulación (literalmente "formación del tubo", el embrión ya está constituido por tres estratos bien diferenciados: ectodermo, mesodermo y endodermo.

El ectodermo constituye la capa externa y forma el dorso del embrión, siendo el origen de la piel y del sistema nervioso. Todas las células nerviosas proceden del ectodermo, con la excepción de las microglías, que tienen procedencia mesodérmica.

El mesodermo o capa intermedia es el resultado del proceso de diferenciación que experimenta el ectodermo, como consecuencia de la migración de células situadas entre éste y la capa más interna del embrión, el endodermo. El mesodermo da origen a los tejidos óseo, cartilaginoso y muscular, así como a los riñones.

El endodermo es la capa más profunda del embrión y forma el área ventral del mismo, lo que da lugar al aparato digestivo, el respiratorio, la vejiga y la uretra. Cuando finaliza la fase de gástrula se pueden distinguir dos tipos de tejidos celulares en el embrión:

- a) Epiblasto, constituido por ectodermo, mesodermo y endodermo.
- b) Hipoblasto, encargado de dirigir el proceso de gastrulación, aunque posteriormente sus células quedan activamente excluidas del embrión, pero forman el líquido amniótico, la placenta y el saco coriónico.

La néurula transcurre entre el final de la 2.ª semana y el final de la 4.ª, y este período es el origen definitivo del sistema nervioso. Los principales hitos que se producen en esta etapa son:

Finalizando la 2.ª semana gestacional, la superficie dorsal del ectodermo se transforma en tejido especializado que dará lugar al encéfalo y la médula espinal mediante un mecanismo transformador denominado proceso de inducción. Dicho proceso forma la placa neural y el canal neural, avanzando en dirección caudal. La placa neural es una falla o hundimiento que se produce a lo largo de la zona media de la superficie externa del embrión y está compuesta por unos 125.000 neuroblastos (Rains, 2004). De modo progresivo se irá invaginando hasta formar el canal neural, que finalmente se transformará en un tubo denominado neurotubo o tubo neural, en cuyo interior se desarrollarán posteriormente las diferentes estructuras que constituyen el sistema nervioso.

Durante la 3.ª semana aparecen los primeros pliegues del neurotubo, llamados flexuras mesencefálicas; también se inicia el cierre del tubo neural por su parte media el 20.º día de gestación, mientras que de manera simultánea se desarrollan las crestas

neurales.

En la 4.ª semana se produce el cierre definitivo del tubo neural por los neuroporos, que son los agujeros situados en ambos extremos del neurotubo. Primero se cierra el neuroporo dorsal, situado en el extremo del sector cefálico, el 25.º día de gestación. Finalmente, el 27.º día se cierra el neuroporo caudal situado en el extremo inferior del sector caudal; de esta manera queda definitivamente cerrado el neurotubo, por lo que se posibilita el desarrollo de las diferentes estructuras que constituyen el sistema nervioso.

Durante la fase de neurula se desarrolla el tubo neural, que dará lugar al sistema nervioso central (SNC), y también a las crestas neurales, que constituyen el origen del sistema nervioso periférico (SNP).

2.1.2. Formación del tubo neural y las crestas neurales

El tubo neural es una vesícula que constituye el origen del SNC y también induce la formación del mesodermo, por lo que sus malformaciones pueden afectar al normal desarrollo facial y craneal. Se encuentra dividido en dos partes: sector cefálico y sector medular.

A) Desarrollo del sector cefálico

El sector cefálico está situado en la zona anterior o dorsal del embrión y consta inicialmente de tres vesículas o estrangulamientos del tubo neural, que, al diferenciarse, dan lugar a todas las estructuras del sistema nervioso central: prosencéfalo, mesencéfalo y rombencéfalo. Las tres vesículas incrementan su volumen de modo simultáneo y experimentan sucesivos plegamientos y flexuras para facilitar el desarrollo posterior de las distintas estructuras que forman el encéfalo.

El prosencéfalo o cerebro anterior se divide en dos vesículas bien diferenciadas: telencéfalo y diencefalo. Mientras que el telencéfalo forma los dos hemisferios cerebrales, la vesícula diencefálica dará lugar a las estructuras que componen el diencefalo: tálamo, hipotálamo, subtálamo y epítálamo.

El mesencéfalo o cerebro medio también incrementa su volumen, pero no se divide, lo que da lugar al sector superior del tronco cerebral, que también recibe la denominación de mesencéfalo.

El rombencéfalo o cerebro posterior se divide en dos vesículas: el metencéfalo - que originará la protuberancia y el cerebelo - y el mielencéfalo, que finalmente se transformará en el bulbo raquídeo, situado en la extremidad inferior del tronco cerebral, junto a la médula espinal. La denominación de mielencéfalo hace referencia a su aspecto blanquecino con elevada presencia de mielina (en griego "mielos" = blanco).

En casos graves, la malformación de las vesículas del neurotubo producirá deficiencias sensoriales, motoras o psíquicas de intensidad severa; en casos más leves provocará alteraciones que pueden afectar al desarrollo normal de los procesos cognitivos, aunque no produzcan trastornos neurológicos graves.

El momento en el que se producen lesiones en el sistema nervioso en desarrollo condicionará la gravedad de los trastornos resultantes, siendo de mayor gravedad las malformaciones precoces, ya que impiden la formación de las diferentes estructuras del sistema nervioso. La anencefalia es un ejemplo de trastorno severo en el desarrollo del sistema nervioso, caracterizado por la falta de desarrollo de los hemisferios cerebrales en el recién nacido.

B) Desarrollo del sector medular y las crestas neurales

El sector medular forma la mitad inferior o caudal del neurotubo, y constituye el origen de la médula espinal. A diferencia del sector cefálico, esta zona aumenta su tamaño, pero sufre muy pocas transformaciones en su morfología. En ambos lados de la médula espinal se desarrollarán los nervios espinales, que en número de 31 pares serán los responsables de conectar el sistema nervioso central con la periferia a través de cada uno de los 31 mielómeros o segmentos de que consta la médula espinal.

A partir de la 3.ª semana se forman las crestas neurales, que son formaciones celulares que se desarrollan a los dos lados del tubo neural, dando origen al sistema nervioso periférico. De modo más concreto, las crestas neurales generan:

- a) Células ganglionares de la raíz dorsal de la médula espinal.
- b) Células ganglionares del sistema simpático.
- c) Células de Schwann, que formarán la vaina de mielina en el sistema nervioso periférico.

Las lesiones del sector medular del neurotubo pueden producir déficits sensoriales y motores, aunque las alteraciones en los procesos cognitivos siempre son de mayor gravedad si se ven alteradas las estructuras encefálicas. Las alteraciones precoces en el desarrollo del sector caudal del tubo neural pueden causar trastornos sensitivo-motores, al verse afectada la formación de la vaina de mielina, o el denominado proceso de mielogénesis. Un ejemplo de posible malformación es la poliomielitis, causada por una grave enfermedad vírica que atrofia el proceso de formación y el desarrollo de las vías piramidales del sistema nervioso periférico. Existen otras patologías por cierre defectuoso del sector caudal del tubo neural que tienen menor gravedad, como es el caso de algunas variedades de mielodisplasia. Una de ellas, denominada habitualmente espina bífida, puede pasar desapercibida durante la infancia, o simplemente producir dificultades ligeras para el

control de esfínteres.

2.1.3. Neurogénesis del sistema nervioso

Para que el neurotubo pueda dar lugar a las estructuras del sistema nervioso resulta imprescindible que paralelamente se vaya incrementando el número de células nerviosas, tanto neuronas como glías. Los sucesivos cambios que experimenta el neurotubo durante la fase embrionaria requieren el aporte de un número creciente de células nerviosas, y por esta razón, la velocidad de proliferación celular dentro del sistema nervioso es muy intensa, ya que en la 8.ª semana de gestación el volumen de la cabeza constituye aproximadamente el 50% del tamaño total del embrión.

Más de la mitad de las neuronas que produce el sistema nervioso se asentarán finalmente en la corteza cerebral, mientras que un porcentaje menor lo hará en el cerebelo y en las restantes estructuras del sistema nervioso central y periférico.

El desarrollo del sistema nervioso durante el período prenatal se produce merced a la acción de cuatro mecanismos que - de modo combinado - permiten su modelamiento: proliferación, migración, diferenciación y muerte celular. De este modo, al final del proceso de neurogénesis el recién nacido dispondrá de un equipamiento neurobiológico suficiente para que los procesos cognitivos y comportamentales se puedan desarrollar de un modo normal, lo que facilita así el desarrollo de su propia identidad personal.

A) Proliferación

Consiste en el incremento del número de células nerviosas en el embrión. El proceso de proliferación celular dentro del sistema nervioso se desarrolla a partir de las células madre (stem cells) y recibe también la denominación de neurogénesis. Las células madre pertenecientes o no al sistema nervioso, se duplican para originar dos células hijas, generalmente mediante mitosis.

Todas las neuronas y neuroglías del sistema nervioso se originan a partir de las células madre periventriculares. Inicialmente la superficie interna del neurotubo desarrolla una capa de células que dará lugar a los ventrículos. Las células madre están situadas permanentemente en las paredes ventriculares, en la denominada capa endimaria. La duplicación de las células madre para transformarse en dos células hijas también tiene lugar en la capa endimaria. Posteriormente las células filiales se desplazarán perpendicularmente desde las paredes ventriculares en dirección a la corteza cerebral para formar la placa cortical.

Nos referimos al nacimiento neuronal cuando una célula precursora en división alcanza su último ciclo de división celular, dando lugar a una célula posmitótica. Al llegar a la última división celular, las neuronas entran en intercinésis, es decir, que a partir de ese momento

ya no se vuelven a dividir, y su función se centra en la activación de los procesos metabólicos celulares.

En la mayoría de los mamíferos las células madre se muestran muy activas durante la fase prenatal. En la especie humana todas las neuronas del córtex cerebral se forman entre la 5.ª semana y el 5.º mes. Durante la fase embrionaria la velocidad de proliferación de nuevas células nerviosas es sorprendente, siendo su tasa de crecimiento de hasta 500.000 por minuto en las fases más álgidas. A partir del nacimiento puede seguir incrementándose el número de neuronas pero de un modo menos activo que en la fase prenatal.

Determinados factores genéticos o adquiridos (infecciones, intoxicaciones, trastornos metabólicos, etc.) pueden afectar a la proliferación celular. Una que sea defectuosa genera un número inadecuado de neuronas en el recién nacido y puede producir dos patologías de signo opuesto: microcefalia y macrocefalia, que suelen ir acompañadas de alteraciones neurológicas y neuropsicológicas de gravedad variable.

B) Migración

Es el proceso mediante el cual las células filiales resultantes de la división de las células madre se desplazan desde las paredes ventriculares hasta las zonas definitivas que van a ocupar en el córtex cerebral y en otras áreas del sistema nervioso. Este proceso se desarrolla hasta el 6.º mes de vida intrauterina en el ser humano, aunque en otras especies animales, como la rata, continúa activamente a partir del nacimiento. La migración es el paso previo necesario para facilitar el proceso de diferenciación celular dentro del sistema nervioso, una vez que se ha producido el nacimiento celular de las neuronas.

Durante la fase migratoria, las células nerviosas en desarrollo siempre están en movimiento, alejándose progresivamente de las áreas periventriculares donde se han originado. Sin embargo, la migración no es un proceso azaroso, sino que se realiza habitualmente gracias a las glías radiales o células gliales radiales, identificadas inicialmente por Rakic (1995). Éstas son una modalidad de neuroglías que a modo de andamiaje o "perro guía" establecen la ruta que debe dirigir a las células filiales hasta su destino definitivo dentro del sistema nervioso central. Una vez que han finalizado el proceso de ensamblado cortical, las glías radiales interrumpen sus funciones.

En el sistema nervioso periférico no hay glías radiales, por lo que su función es realizada por determinadas moléculas señalizadoras situadas en la matriz extracelular. En este caso, la migración celular se lleva a cabo mediante un proceso de quimiotropismo que encamina a las nuevas neuronas hacia la superficie de las neuronas diana con las que van a establecer sinapsis. Las moléculas que guían a las células migratorias y a los axones en crecimiento reciben la denominación de moléculas de adhesión celular (MAC). A partir del nacimiento, las MAC también son responsables de la regeneración axonal en caso de que se produzca una lesión.

Las células filiales resultantes de la división de las células madre reciben el nombre de neuroblastos, que son células nerviosas primigenias cuyo definitivo asentamiento dentro del sistema nervioso está dirigido mediante programación genética, que también es responsable del establecimiento de conexiones dentro del cerebro. Los neuroblastos son las futuras células nerviosas que - inicialmente indiferenciadas - se transformarán en neuronas o en glías. Los neuroblastos que dan lugar a las glías también reciben la denominación de glioblastos.

Durante el proceso de migración, las capas más internas y profundas del córtex cerebral son las primeras en formarse: las neuronas nacidas más precozmente darán lugar a la capa VI (la más profunda), mientras que las que se dividen más tarde ocuparán la capa V y así sucesivamente. El córtex cerebral - por tanto - se ensambla de dentro afuera; las neuronas más "viejas" se sitúan en la capa VI y las más "jóvenes" lo harán en la capa I, que está situada bajo la piamadre.

Por esta razón, el tiempo de migración de las células nerviosas es progresivamente más largo, de modo que la capa VI sólo tarda unas cuantas horas en formarse, mientras que las neuronas corticales que forman la capa I - la más alejada de los ventrículos - tarda cinco días en alcanzar su objetivo final. Si experimentalmente se implantan células nerviosas durante la fase embrionaria, el estadio del ciclo celular en que se realice dicho trasplante afectará a su posición final, lo que demuestra que la capa cortical a la cual se destina una neurona está predeterminada genéticamente antes de que nazca una célula.

Dentro de cada área del sistema nervioso, en igualdad de condiciones siempre se formarán antes las neuronas de mayor tamaño, mientras que las más pequeñas lo harán a continuación. En el cerebelo, por ejemplo, las neuronas de la capa de Purkinje, que son las mayores, siempre se forman antes que las restantes de las tres capas que constituyen el córtex cerebeloso. De igual modo, en el córtex cerebral, las grandes neuronas piramidales se formarán antes que otras de menor tamaño, como por ejemplo las granulares.

La alteración en los procesos de migración puede provocar diversas malformaciones cerebrales que oscilan desde la letalidad hasta diferentes grados de disfunción neurológica y neuropsicológica. Patologías como disgenesia del cuerpo caloso, heterotopia, lisencefalia o esquizoencefalia son la consecuencia de una defectuosa migración de las células nerviosas.

C) Diferenciación

Es el proceso mediante el cual las células nerviosas, una vez que alcanzan sus asentamientos definitivos dentro del sistema nervioso, modifican su forma, adaptándola al lugar donde se encuentran y a la función que vayan a desempeñar. De esta manera, se transformarán en células adultas, gracias a la expresión de determinados genes. La diferenciación celular es un fenómeno que implica dos procesos simultáneos:

- a) Ubicación de las neuronas en sus asentamientos definitivos dentro del sistema nervioso.
- b) Desarrollo de conexiones interneurales mediante sinapsis, o proceso de sinaptogénesis.

La diferenciación celular aporta el aspecto distintivo a cada una de las neuronas según qué regiones particulares ocupen, pero incluso antes de que las células nerviosas lleguen a sus asentamientos definitivos ya empiezan a modificar su aspecto. El proceso de diferenciación de las neuronas se inicia por la aparición de brotes o neuritas en las paredes de la membrana celular, que se transformarán en axones o en dendritas, sin que se conozca hasta el momento cuál es el mecanismo por el que los neuroblastos se convierten finalmente en neuronas o en neuroglías.

En paralelo a los cambios que adopta el citoplasma de las células nerviosas, las dendritas van incrementando progresivamente su número y tamaño, constituyendo el denominado árbol dendrítico. Es habitual que el crecimiento de las dendritas no finalice hasta que no se hayan desarrollado los axones aferentes con los que van a establecer conexiones. Se debe considerar la excepcional importancia que tienen las dendritas como principal sistema neuronal para recibir estímulos procedentes de otras neuronas, mediante un proceso que continúa activamente a partir del nacimiento. La diferenciación celular en el caso de las dendritas implica un aumento tanto cuantitativo como en su longitud para facilitar la transmisión nerviosa, en paralelo al desarrollo del axón.

A partir de un área del ectoplasma o espacio externo de la membrana neuronal empieza a emerger el axón y en su extremo se forma el cono de crecimiento, identificado inicialmente por Santiago Ramón y Cajal. El cono axónico dirige al axón hacia su destino, creciendo y desarrollándose mediante un plan genéticamente programado. A su vez, el aumento de tamaño del cono axónico va en paralelo con un intenso incremento en el volumen de los orgánulos contenidos en el citoplasma para atender más eficazmente las mayores demandas metabólicas del axón en crecimiento.

En el extremo distal del cono de crecimiento (la zona más alejada del cuerpo neuronal), se desarrolla un conjunto de láminas planas llamadas lamelipodios, que adquieren el aspecto de una manta-rama. Sus extremos constan de unas terminaciones en forma de filamentos, denominadas filopodios, que son las últimas responsables de establecer comunicación con otras neuronas produciendo las primeras sinapsis o sinapsis precursoras.

En el interior del axón se desarrollan activamente las neurofibrillas (neurotúbulos y neurofilamentos), que son el sistema de transporte de las moléculas químicas precursoras, imprescindibles para que se puedan producir las primeras sinapsis y las sucesivas. La interacción molecular que permite al cono de crecimiento guiarse hasta su destino final se realiza mediante proteínas de reconocimiento y otras sustancias que están presentes en la

membrana del cono de crecimiento, en otras neuronas o en la matriz extracelular.

El proceso de sinaptogénesis durante el desarrollo prenatal se desarrolla gracias a la acción de las moléculas de adhesión celular (MAC), que son glicoproteínas que se encuentran, bien en la neurona emisora, bien en el espacio extracelular o en las células diana con las que se establecerán sinapsis. Hasta el momento han sido identificadas diversas MAC que intervienen en la creación de las sinapsis primigenias facilitando la conexión interneuronal, entre ellas: agrina, cadherinas integrinas y netrinas.

La agrina es la principal molécula señalizadora en el proceso de formación de sinapsis. Interviene en el desarrollo y la regeneración de las sinapsis, mediante la aglomeración de la acetilcolina.

Las cadherinas son moléculas que permiten la adhesión celular y el mantenimiento de los tejidos embrionarios. Establecen conexiones sinápticas entre los conos de crecimiento y las membranas de otras neuronas y células diana. Hay dos modalidades de cadherinas que actúan durante el desarrollo embrionario: las N-cadherinas, que se encuentran en el cerebro, y las P-cadherinas, que se localizan en la placenta.

Las integrinas son MAC que actúan como receptoras de señales, marcando la ruta que debe seguir el axón hasta su objetivo final. Están situadas en el espacio extracelular, permitiendo que las células se anclen a la matriz celular.

Las netrinas están situadas en el interior de las células diana y son las responsables de recibir al cono axónico; su función consiste en atraer al cono de crecimiento para establecer nuevas sinapsis, aunque en ocasiones actúan también como repelentes, evitando que se formen conexiones aberrantes.

En definitiva, tanto el desarrollo del cono axónico como el establecimiento de nuevas sinapsis dentro del sistema nervioso están regulados por una amplia variedad de moléculas químicas cuyo objetivo final es dirigir al axón hacia su objetivo en la célula diana, en respuesta a la acción combinada de los genes y el ambiente. Su acción, por tanto, resulta imprescindible para que el cono axónico pueda establecer nuevas sinapsis con otras neuronas.

Una alteración en la secreción, síntesis o producción de dichas moléculas puede causar graves alteraciones en la morfogénesis cerebral. Determinados trastornos metabólicos, tóxicos, infecciosos o de otro tipo alterarían el establecimiento de sinapsis en el sistema nervioso. En algunas patologías neuropediátricas, así como en la deficiencia mental, se observa una sensible disminución en el árbol dendrítico de las células nerviosas, ya que las espinas dendríticas (protuberancias de las dendritas que permiten la formación de nuevas sinapsis) tienen un menor grado de desarrollo comparativamente con las de niños de inteligencia normal.

El mecanismo mediante el cual las neuronas, a través de sus conos axónicos, rastrean dentro del sistema nervioso para establecer nuevas conexiones sinápticas recibe el nombre de quimiotropismo. Se trata de un mecanismo doble, que actúa mediante atracción o repulsión. El quimiotropismo producido por atracción posibilita el establecimiento de nuevas sinapsis entre dos neuronas, mientras que el quimiotropismo por repulsión hace que determinadas moléculas desvíen o repelen a la neurona, la cual por este mecanismo alcanza finalmente su objetivo, evitando ensamblajes aberrantes. Cuando el cono axónico en crecimiento finalmente entra en contacto con su objetivo se colapsa, formando una sinapsis estable.

D) Muerte celular programada

Durante el desarrollo embrionario, se producen más células nerviosas y sinapsis de las que finalmente van a necesitarse, asegurando de esta manera un buen funcionamiento del sistema nervioso. Para que el número de neuronas y sinapsis sea el adecuado, es necesaria la destrucción de las células y conexiones innecesarias. Se estima que entre el 20 y el 80% de las células producidas por el sistema nervioso mueren durante la fase prenatal.

Así pues, la muerte celular es un proceso crucial e imprescindible durante el desarrollo cerebral, especialmente en la fase embrionaria, como mecanismo de regulación del crecimiento cerebral. Hay dos tipos de muerte celular: la necrosis y la apoptosis. La muerte celular pasiva o necrosis se produce en todos los sistemas celulares, siendo un proceso de eliminación de células por lesión, enfermedad o envejecimiento. La muerte celular activa recibe la denominación de apoptosis (literalmente en griego significa "caer fuera de lugar"), también llamada muerte celular programada. Es un mecanismo imprescindible para el sistema nervioso, ya que, si todas las neuronas producidas en número excesivo sobrevivieran, se podrían establecer conexiones sinápticas aberrantes que interferirían en el funcionamiento normal de la actividad nerviosa. Por esta razón, la apoptosis es un proceso de esculpido del sistema nervioso que permite que únicamente sobrevivan las conexiones y neuronas necesarias, eliminando las restantes.

La apoptosis elimina neuronas y sinapsis inadecuadas, facilitando el normal funcionamiento de las sinapsis dentro del sistema nervioso. Un proceso anómalo de apoptosis puede provocar malformaciones en el sistema nervioso durante la fase prenatal. De hecho, un porcentaje significativo de abortos espontáneos se debe a trastornos causados por una deficiente apoptosis. Esta muerte celular programada es un proceso natural que refleja la competencia entre factores tróficos, permitiendo que se establezca una correspondencia correcta entre el número de neuronas presinápticas y postsinápticas. El principal factor que regula la muerte neuronal es la pugna entre neuronas, que compiten entre sí para establecer conexiones con las estructuras diana. Únicamente las que logran establecer sinapsis adecuadas se mantienen, mientras que aquellas que no disponen del lugar adecuado para formar uniones sinápticas finalmente mueren. En las células diana hay moléculas químicas especializadas que envían mensajes a determinadas neuronas con las

que deben establecer conexiones, mientras que las neuronas que no reciben estímulos terminan destruyéndose.

Durante el proceso de apoptosis permanecerán con más probabilidad las sinapsis y neuronas que se han formado antes, mientras que tienen mayores posibilidades de desaparecer las que lo han hecho más tardíamente. La apoptosis no sólo permite el adecuado desarrollo de las estructuras corporales, sino que facilita la eliminación de las células perjudiciales para el organismo. Una alteración en el proceso normal de apoptosis está relacionada con patologías tales como la corea de Huntington, el Alzheimer o determinadas modalidades de cáncer (Rogaev, 1995).

El proceso de ajuste sináptico, eliminando conexiones y neuronas inadecuadas, se denomina factor de supervivencia, y viene regulado por la acción de determinados genes. Junto al factor de supervivencia, hay que referirse también a los factores de crecimiento nervioso (FCN), identificados por vez primera por Levi Montalcini y Cohen, galardonados con el Premio Nobel de Medicina en 1982 por este descubrimiento. La administración masiva de FCN a animales recién nacidos previene la muerte natural de muchas neuronas dentro del sistema nervioso. Los FCN están constituidos por moléculas de tipo peptídico y son responsables del crecimiento neuronal y del crecimiento axónico. En ausencia de los FCN muchas neuronas mueren, por lo que dichas sustancias resultan imprescindibles para evitar la muerte neuronal aberrante. Los primeros FCN se identificaron dentro del sistema nervioso simpático y posteriormente se han encontrado otros factores de crecimiento nervioso, como el factor neurotrófico derivado del cerebro (FNBD). La familia de moléculas afines a los FCN recibe el nombre de neurotropinas. El FCN recibe actualmente la denominación de neurotropina 1, mientras que el FNBD se denomina neurotropina 2. También han sido identificados los factores neurotrópicos 3 y 4.

2.2. Desarrollo del sistema nervioso a partir del nacimiento

2.2.1 Características evolutivas del cerebro

Aunque determinados animales más corpulentos como el elefante o la ballena tienen un peso cerebral superior al del ser humano, la proporción existente entre el peso cerebral y el total generalmente es menor en las especies animales que en la especie humana. La razón por la que los animales más grandes tienen un mayor peso cerebral es el mayor desarrollo de las áreas primarias sensitivo-motoras, aunque este hecho no implica un mayor desarrollo de las áreas asociativas. Esta realidad inspira el principio de la masa apropiada, según el cual la cantidad de tejido neural responsable de una función particular es equivalente a la cantidad de procesamiento que requiere dicha función. Por esto, en la especie humana la mayor parte del cerebro corresponde a áreas asociativas, responsables de los procesos cognitivos más complejos. Para llevar a cabo las funciones mentales más delicadas, el 92% de nuestra corteza cerebral está formada por seis capas (neocórtex), mientras que tan sólo un 8% es de procedencia más antigua (paleocórtex), a diferencia de otras especies

animales, que poseen una proporción menor de neocorteza cerebral (De Felipe, 2005).

Para evaluar la proporción existente entre el peso cerebral y el peso total del animal, se establece el cociente de encefalización (CE), que relaciona el peso cerebral con el peso corporal. Dentro de las especies animales, son los delfines los que tienen un CE más elevado mientras que otros mamíferos como el gato o la rata tienen un CE proporcionalmente menor.

La duración media de la gestación en la especie humana es de 280 días aproximadamente o, lo que es lo mismo, 9 meses y 10 días, mientras que la duración media del parto es de 6 horas y 16 minutos en el caso del varón frente a 5 horas y 52 minutos en las hembras (Quero, 1994). El peso medio de un recién nacido oscila entre 3 y 3 kilogramos y medio, mientras que el peso cerebral promedio en el nacimiento es de 335 gramos, llegando a alcanzar en la edad adulta los 1.350 gramos, como media.

El aumento del peso cerebral en la especie humana desde el nacimiento hasta su apogeo en la edad adulta es del 390%, es decir, prácticamente se multiplica por 4 su peso inicial. El perímetro craneal pasa de 34 centímetros al nacer a 55 en la edad adulta.

Durante el embarazo la proporción del peso cerebral con respecto al peso total del cuerpo disminuye progresivamente. Como ya se ha indicado, a los dos meses de gestación el tamaño del cerebro es aproximadamente la mitad del total corporal; a los 100 días supone el 18% del peso total; a los 4 meses el 16%; a los 5 meses el 14%, y a los 9 meses el 12%. En el momento del nacimiento el peso cerebral supone el 10-12% del peso total del niño.

Las personas más grandes tienen un cerebro más grande, al igual que las especies animales más voluminosas tienen un cerebro de mayor tamaño. Los hombres suelen tener un peso cerebral algo mayor que las mujeres, pero en la mujer este hecho se compensa, ya que su peso cerebral constituye un 2,5% del peso corporal total, mientras que en el hombre el peso del cerebro equivale solamente al 2% del peso corporal total. De este modo, si se tiene en cuenta la proporción entre el peso cerebral y el corporal, es la mujer quien tiene una mayor proporción, aunque en términos absolutos pese más el cerebro del hombre. Por otra parte, no suele existir una relación proporcional entre el peso cerebral y la inteligencia, siempre que éste se encuentre dentro del rango de normalidad.

El crecimiento del cerebro infantil durante el primer año de vida es espectacular, ya que pasa de 335 a 1.000 gramos. El apogeo cerebral o momento de mayor peso del cerebro se produce entre los 25 y los 35 años, y a partir de este momento decrece lentamente su peso hasta la sexta o séptima década de vida, momento en el que el peso cerebral tiende a disminuir de un modo más acusado, siempre que no exista un deterioro patológico que acentúe el proceso.

2.2.2. Metabolismo cerebral infantil

El metabolismo cerebral del niño es mucho más activo que el del adulto, ya que el cerebro del recién nacido utiliza el 60% del aporte total de oxígeno para atender sus necesidades metabólicas, mientras que un adulto sólo emplea el 18-20% de la energía total. El consumo de glucosa por parte del cerebro también es muy elevado a lo largo de todo el ciclo vital. El cerebro, al igual que el hígado, no requiere de la acción de la insulina para metabolizar la glucosa.

Aunque el cerebro no es el órgano más voluminoso del cuerpo, sin embargo es el que tiene las mayores demandas de abastecimiento energético para su funcionamiento. Sin embargo, a diferencia de otros órganos, carece de suficiente capacidad para el almacenamiento de energía en sus células, por lo que exige un aporte continuado de nutrientes a través de la sangre.

El intenso aumento que experimenta el peso del cerebro durante el primer año de vida permite comprender la excepcional importancia que adquiere la plasticidad cerebral infantil, ya que en ningún otro momento del ciclo vital experimentará modificaciones similares.

El cerebro humano perfunde por término medio 800 mililitros de sangre por minuto. Se puede producir isquemia cerebral si la perfusión sanguínea es inferior a los 400 mililitros por minuto. Cuando el acontecimiento que produce isquemia es prolongado, superando los 10 minutos, pueden producirse tanto en el niño como en el adulto daños irreparables en la maquinaria neuronal.

En el momento del nacimiento los niños tienen un metabolismo cerebral más activo en subcórtez, tálamo y cerebelo. La corteza cerebral tiene un menor grado de perfusión sanguínea que las áreas subcorticales, y dentro de ella las zonas metabólicamente más activas están situadas en las áreas primarias. Paulatinamente el metabolismo se incrementa en la corteza cerebral, especialmente en la zona prefrontal, incrementándose sensiblemente a partir del segundo año de vida. La actividad metabólica del cerebro infantil, no obstante, llega a ser mayor que la del adulto, estabilizándose progresivamente hasta alcanzar niveles similares a los de aquél al comienzo de la adolescencia (Chugani, 1992; Posner y Raichle, 1994).

2.2.3. Factores que determinan el crecimiento cerebral a partir del nacimiento

A partir del nacimiento continúa el desarrollo del sistema nervioso, facilitando la consolidación de los procesos cognitivos, perceptivos, psicomotores y socioafectivos en el niño. El incremento del peso cerebral desde los 300 gramos del recién nacido hasta los 1.300-1.400 del adulto se ve facilitado por varios factores que actúan de manera conjunta, especialmente durante los primeros meses de vida: mielinización, sinaptogénesis, aumento del volumen citoplasmático y gliogénesis.

Cuadro 2.1. Principales hitos del desarrollo hasta los 5 años

<i>Edad</i>	<i>Desarrollo psicomotor</i>	<i>Lenguaje</i>	<i>Desarrollo cognitivo</i>	<i>Conducta socioafectiva</i>
15 meses	Camina solo. Sube escaleras gateando.	Nombra los objetos familiares. Comprende órdenes sencillas.	Construye una torre con dos cubos. Introduce una bolita dentro de un frasco.	Señala las necesidades con el dedo. Abraza a sus padres.
18 meses	Comienza a correr. Explora los objetos. Se puede poner de pie sin necesidad de ayuda.	Vocabulario de 10-20 palabras. Identifica algunas partes del cuerpo.	Construye torres de 4 cubos. Es capaz de garabatear en un papel.	Utiliza la cuchara. Bebe solo cogiendo la taza con las dos manos. Se queja cuando está manchado. Besa a sus padres.
24 meses	Anda solo por la casa. Puede correr sin caerse. Salta. Sube y baja escaleras. Abre y cierra puertas. Evita obstáculos simples. Se sube a los muebles. Transporta objetos. Sube con apoyos a un banco de 15 cm.	Construye frases de 3 palabras con correcta estructura sintáctica. Utiliza el "no".	Construye torres de 6 cubos. Diferencia las posesiones.	Cierra una cremallera. Utiliza la cuchara. Ayuda a desvestirse. Escucha cuentos con imágenes. Colabora en el aseo personal.
30 meses	Sube y baja escaleras de manera coordinada. Es capaz de arrodillarse sin apoyarse en las manos. Puede saltar con los pies juntos.	Utiliza correctamente el "tú" y el "yo". Conoce su nombre.	Construye torres de 8 cubos. Copia un círculo. Imita una cruz.	Ayuda a guardar objetos. Inicia juegos simbólicos. Coge la taza por el asa para beber.
3 años	Monta en triciclo. Salta por encima de una cuerda.	Conoce su edad. Repite una frase corta de 6-7 sílabas.	Dibuja un círculo. Copia una cruz. Cuenta 3 objetos.	Control de esfínteres durante el día. Ayuda a vestirse. Colabora en juegos. Se lava las manos. Bebe a través de una pajita. Es capaz de ordenar sus cosas si se le pide.

<i>Edad</i>	<i>Desarrollo psicomotor</i>	<i>Lenguaje</i>	<i>Desarrollo cognitivo</i>	<i>Conducta socioafectiva</i>
4 años	Salta a la pata coja. Lanza y recoge una pelota. Utiliza tijeras para recortar figuras. Sube y baja escaleras (un solo escalón cada vez). Es capaz de dar dos saltos seguidos sin moverse del sitio.	Cuenta hasta cuatro objetos. Elabora frases de 10 palabras. Cuenta historias. Repite frases de 6 palabras.	Construye una torre. Dibuja una figura humana con cuatro elementos. Distingue dos tamaños de líneas diferentes.	Va solo al baño. Se lava las manos correctamente. Juega interactivamente con niños. Pregunta "¿por qué?" Utiliza el tenedor. Puede hacer pequeños recados domésticos: poner y quitar la mesa, etc. Se calza correctamente el zapato correspondiente a cada pie. Recita y baila para los demás.
5 años	Salta con los dos pies sobre una cuerda de 20 cm de altura. Puede pasear sin vigilancia por la vecindad inmediata. Es capaz de hacer un nudo con una cuerda.	Denomina 4 colores. Hace preguntas sobre el significado de las palabras. Repite oraciones de 9 palabras.	Copia un triángulo. Cuenta hasta 10.	Se viste y se desnuda él solo. Se abrocha los botones. Toma parte en juegos de emulación o competición. Se integra en grupos. Empieza a utilizar el cuchillo cuando come. Se mantiene en la mesa durante toda la comida.

A) Mielinización

La mielina contribuye activamente al incremento del peso cerebral, pues tiene una densidad superior a la de la sustancia gris, debido a su estructura lipoproteica. La mayoría de las fibras del sistema nervioso en la especie humana está recubierta con mielina para facilitar la transmisión de estímulos. La mielinización es un proceso muy activo que se inicia a las 14 semanas de gestación, haciéndose más intenso en el último trimestre del embarazo. A partir del nacimiento el proceso de mielogénesis continúa, prolongándose durante todo el ciclo vital.

La mielina es una sustancia refringente, en estado natural blanca y transparente, compuesta por colesterol y fosfolípidos. Su función básica es de tipo aislante, y optimiza la transmisión de estímulos dentro del sistema nervioso. Hay dos tipos de células que aportan

mielina, las células de Schwann y los oligodendrocitos. En el sistema nervioso central la mielina está formada por los oligodendrocitos u oligodendroglías. En el sistema nervioso periférico son las células de Schwann las responsables de formar las vainas de mielina. Cada una de ellas mieliniza un sector de axón de aproximadamente doscientos micromilímetros.

La mielinización se inicia en los nervios situados en la parte superior de la médula espinal, facilitando los movimientos de prensión de las extremidades superiores. Posteriormente se mieliniza la zona inferior de la médula espinal, posibilitando la marcha autónoma y a continuación lo hacen los nervios sensitivos. Los fascículos piramidales de la médula espinal que regulan el movimiento voluntario empiezan a mielinizarse a partir del nacimiento y finalizan cuando el niño aprende a caminar autónomamente a finales del primer año. Después de la médula espinal, continúa el proceso de mielinización en el cerebro, iniciándose por la zona posterior (rombencéfalo), seguida del cerebro medio (mesencéfalo) y finalizando en el cerebro anterior (prosencefalo). Dentro del cerebro se mielinizan antes las áreas sensoriales que las motoras. La corteza secundaria inicia su mielinización a los cuatro meses, mientras que la corteza asociativa terciaria lo hace a partir de los seis y continúa durante toda la vida. La fase más álgida del proceso tiene lugar a partir del nacimiento. La adolescencia también es un período de intensa mielinización, aunque de menor intensidad que los meses posteriores al parto.

El incremento de la mielina es directamente proporcional al grado de estimulación ambiental que recibe el niño. El cerebro asociativo, base de la cognición, puede seguir desarrollándose a lo largo de toda la vida, especialmente cuando mayor sea la estimulación recibida.

En casos de mayor gravedad, las anomalías en el proceso de mielinización durante la fase prenatal o a partir del nacimiento pueden tener efectos devastadores, con severa afectación cognitiva, sensitiva o motora. La desmielinización afecta más a las neuronas de la motricidad voluntaria (axones de las neuronas piramidales), provocando trastornos psicomotores con relativa frecuencia.

Los trastornos de la mielinización en la infancia se asocian a diversas patologías como mielodisplasia, hidrocefalia, desnutrición y enfermedades desmielinizantes. Como todas las alteraciones que afectan al sistema nervioso, la desmielinización sigue la misma regla: cuanto más precoz es su presentación, mayor gravedad tendrán sus secuelas, con riesgo en casos graves de que se produzcan trastornos motores y deficiencia mental. La mielinización tiene un fuerte impacto sobre la conducta ya que afecta a la velocidad con la que se transmiten los impulsos nerviosos y, por esta razón, los trastornos que afectan a la mielina pueden tener efectos irreversibles cuando se presentan en edades tempranas o durante el embarazo. Por tanto, uno de los factores que más activamente interviene en el desarrollo cognitivo del niño es el proceso de mielinización.

B) Sinaptogénesis

Este proceso iniciado en la fase prenatal gracias a la intervención de lamelipodios y filopodios continúa de modo muy activo a partir del nacimiento. Las neuronas que sobreviven tras el proceso de apoptosis consolidan sus sinapsis y lo hacen en proporción directa al grado de estimulación que reciben. Por término medio, cada neurona establece varios centenares o miles de sinapsis con otras neuronas y, a medida que avanza el ciclo vital, el número de sinapsis aumenta intensamente. El árbol dendrítico se incrementa para facilitar la formación de nuevas sinapsis, por lo que un proceso de mayor estimulación psicosensoresal y cognitiva siempre posibilita su desarrollo.

El aprendizaje favorece la sinaptogénesis, en cualquier momento del ciclo vital. Tanto los animales como los niños que se han criado en situación de privación ambiental tienen un desarrollo hipotrófico en los procesos de sinaptogénesis, especialmente en la corteza cerebral. Cada una de las células de Purkinje, neuronas situadas en la corteza cerebelosa, puede llegar a establecer hasta 100.000 sinapsis durante la edad adulta (figura 2.2). Igualmente, el cono de crecimiento puede continuar su desarrollo a lo largo de todo el ciclo vital, favoreciendo la creación de nuevas sinapsis. El desarrollo axodendrítico y el proceso de sinaptogénesis son los factores cualitativos más importantes en el desarrollo del cerebro a partir del nacimiento.



Figura 2.2. Fotografía electrónica de una célula de Purkinje, perteneciente a la corteza cerebelosa.

C) Incremento del tamaño celular

Durante el embarazo, y especialmente a partir del nacimiento, se produce un incremento en el volumen del soma o cuerpo de las neuronas (el soma o pericarión es el contenido del núcleo y el citoplasma celular). El aumento de las sinapsis requiere un mayor abastecimiento energético, y esto hace que se produzca un espectacular aumento del volumen y del peso citoplasmático, con el objetivo de aportar nutrientes a las nuevas sinapsis. Este aumento va en paralelo al incremento de los orgánulos contenidos en el interior del citoplasma celular: mitocondrias, ribosomas, lisosomas, etc.

Diversos trastornos genéticos, metabólicos o nutricionales pueden impedir un adecuado incremento del tamaño del soma neuronal, reduciendo la eficacia en diversos procesos cognitivos como atención, memoria o capacidad de aprendizaje.

D) Gliogénesis

La gliogénesis es el proceso de formación de nuevas glías desde la gestación, que son

las células que facilitan la actividad de las neuronas del sistema nervioso y su proliferación puede producirse a lo largo de toda la vida. El proceso de gliogénesis contribuye activamente al incremento del peso y la eficiencia funcional del cerebro, ya que su estructura es más densa, con más componentes metabólicos y mayor peso que una neurona. Se estima que el número de glías es entre 10 y 50 veces mayor que el de neuronas.

Las diferentes variedades de glías (astrocitos, oligodendrocitos, microglías y células ependimarias) no son simples elementos accesorios dentro del sistema nervioso, como se había creído hasta fechas recientes, sino que desarrollan numerosas funciones de gran importancia (cuadro 2.2).

Las glías se forman a partir de los glioblastos, durante la fase proliferativa y migratoria. Con excepción de las microglías, que proceden de precursores hematopoyéticos, el resto de las glías tiene procedencia ectodérmica.

Posiblemente todas las modalidades de glías puedan dividirse y aumentar su número a partir del nacimiento, aunque son los oligodendrocitos los que con toda seguridad tienen esta capacidad de duplicación. Esta circunstancia, junto con el incremento de la mielina, justifica que el cerebro infantil pueda triplicar su peso durante los primeros 12 meses de vida.

Los trastornos en el proceso de gliogénesis pueden provocar alteraciones perceptivomotoras y cognitivas, aunque la implicación de las glías en los procesos cognitivos no está suficientemente documentada hasta el momento. La proliferación indebida y excesiva de las glías es la responsable de la formación de tumores en el sistema nervioso. En el extremo opuesto, la existencia de un número reducido de glías siempre es un factor desfavorable para el crecimiento y la reparación del sistema nervioso.

E) Efecto de la estimulación durante el desarrollo temprano

El crecimiento del cerebro está regulado por factores genéticos y ambientales que actúan de forma conjunta. Determinadas noxas de tipo traumático, metabólico, infeccioso o genético pueden afectar al desarrollo normal del cerebro durante el período prenatal, perinatal o a partir del nacimiento, produciendo alteraciones neurológicas y neuropsicológicas de intensidad variable. El desarrollo cognitivo guarda relación directa con el grado de estimulación ambiental recibido. Una adecuada estimulación sensorial, motriz, cognitiva y afectiva incrementa las conexiones nerviosas y optimiza la función cerebral. Por el contrario, una estimulación insuficiente, incluso en niños normales, contribuye a un desarrollo anatómico y funcional anómalo.

Cuadro 2.2. Funciones de las glías

<i>Funciones</i>	<i>Competencias</i>
Estructural	– Constituyen el almacén del sistema nervioso, permitiendo el adecuado funcionamiento de las neuronas.
Metabólica	– Regulan el equilibrio iónico en las sinapsis. – Liberan factores de crecimiento celular. – Realizan la nutrición neuronal. – Regulan la vasodilatación cerebral produciendo ácido araquidónico.
Neurogenética	– Dirigen la migración de las neuronas durante el período embrionario y fetal a través de las glías radiales.
Aislante	– Protegen y aíslan los axones facilitando la propagación de las señales eléctricas. – Las células de Schwann forman la vaina de mielina en el sistema nervioso periférico, y los oligodendrocitos tienen la misma función en el sistema nervioso central.
Fagocitaria	– Las microglías y las células ependimarias tienen función macrófaga, capaz de realizar fagocitosis para proteger a las neuronas del sistema nervioso.
Reguladora de la neurotransmisión	– Participan en la transmisión sináptica, modulando la actividad presináptica y en ocasiones liberando neurotransmisores. – Los oligodendrocitos pueden establecer sinapsis con algunos tipos de neuronas. – La única diferencia entre neuronas y glías es que estas últimas no pueden producir potenciales de acción.
Protección biológica	– Forman el sistema inmune del cerebro (microglías). – Forman la barrera sangre-cerebro (células ependimarias).
Cicatrizante	– Los astrocitos incrementan su número cuando se produce lesión cerebral, mediante un mecanismo de gliosis que permite tapizar las áreas lesionadas.

Los animales domésticos criados en cautividad pueden contener en su cerebro hasta un 35% menos de neuronas que los que han sido criados en libertad. Para explicar este fenómeno, hay que comprender que, si bien el número de neuronas no crece apenas a partir del nacimiento, es posible que la estimulación recibida pueda evitar la pérdida de neuronas e incrementar el número de sinapsis. En el sistema visual, la privación binocular inducida experimentalmente en un animal recién nacido altera profundamente el proceso de sinaptogénesis, ya que el número de neuronas y de sinapsis disminuye hasta en un 70%, como consecuencia de la falta de estimulación visual.

La ausencia de estimulación en etapas críticas del desarrollo termina degradando la actividad neural, ya que para que las neuronas funcionen de un modo eficaz es imprescindible que reciban suficientes estímulos que faciliten el desarrollo y la consolidación de nuevas sinapsis. Existen suficientes evidencias acerca de los efectos que tiene la falta de estimulación ambiental en el sistema nervioso durante la infancia. Los niños que han sufrido privación ambiental precoz y extrema (niño salvaje) presentan profundas alteraciones sensitivas, motoras y cognitivas, que persistirán siempre. La

ausencia de estimulación en fases críticas del desarrollo puede afectar al lenguaje, impidiendo además la consolidación de la dominancia cerebral (Rourke et al., 1983).

2.2.4. Proliferación celular a partir del nacimiento

A) Células madre totipotenciales y pluripotenciales

Las células madre o stem cells son células progenitoras con capacidad para autorrenovarse y producir nuevas células madre, generar un nuevo ser vivo o crear diversos tejidos y órganos. Pueden obtenerse a partir de embriones, estar localizadas en órganos y tejidos de sujetos adultos y también ser cultivadas en laboratorio. En función de sus posibilidades se clasifican en totipotenciales y pluripotenciales.

Cuadro 2.3. Principales características de las células madre

	<i>Totipotenciales</i>	<i>Pluripotenciales</i>
Otra denominación	<ul style="list-style-type: none"> – Células madre embrionarias. – Células madre germinales. 	<ul style="list-style-type: none"> – Multipotenciales. – Células madre del adulto. – Células madre órgano-específicas.
Procedencia	<ul style="list-style-type: none"> – Embriones en fase de mórula o blástula. 	<ul style="list-style-type: none"> – Embriones a partir de fase gastrularia. – Tejidos y órganos de adultos.
Capacidad proliferativa	<ul style="list-style-type: none"> – Muy amplia. 	<ul style="list-style-type: none"> – Muy limitada.
Producen	<ul style="list-style-type: none"> – Seres vivos. – Tejidos. – Órganos. 	<ul style="list-style-type: none"> – Tejidos. – Órganos.
Otras características	<ul style="list-style-type: none"> – No aparecen a partir del nacimiento. – Son muy abundantes. 	<ul style="list-style-type: none"> – Pueden aparecer a partir del nacimiento. – Son menos numerosas. – Pueden transdiferenciarse.

Células madre totipotenciales

Las células madre totipotenciales o embrionarias son células germinales que se encuentran en la masa celular interna del embrión en estadio de blastocisto y de modo natural en los gemelos monocigóticos. Permiten una autorrenovación constante, pueden dar lugar a un nuevo ser vivo y también producir todos los tipos de células y tejidos del organismo. De aquí se derivan - tras muchas divisiones - las células madre multipotenciales, capaces de originar las células de un órgano concreto en el embrión y también en el adulto.

Un embrión durante la fase de mórula es capaz de producir activamente células madre, que pueden seguir desarrollándose en aquellos tejidos donde han sido implantadas. Es

posible el cultivo de tejidos embrionarios para su posterior implantación en diferentes zonas del organismo, donde continuará su proliferación, permitiendo la reparación de los tejidos y órganos que han resultado dañados, sin que el sistema nervioso constituya una excepción a esta regla.

Mediante las células totipotenciales existentes en el embrión se pueden llevar a cabo dos tipos de clonación: reproductiva y terapéutica. La clonación reproductiva consiste en la formación de un nuevo ser vivo idéntico al que le ha dado origen. Al tratarse de una autoclonación no existe el peligro de rechazo, aunque existen fuertes inconvenientes de tipo ético. Además, muchos embriones clónicos tienen problemas en su desarrollo, tal y como se ha puesto de manifiesto a partir de las primeras donaciones en animales, ya que es frecuente la degeneración y el fallecimiento prematuro.

La clonación terapéutica, también llamada clonación por transferencia nuclear, consiste en la utilización de células donadas a partir del propio paciente para la realización de autotrasplantes, con lo que se evitan los problemas de rechazo inmunológico. La técnica consiste en la extracción de células de la piel, a las que a su vez se les extrae el núcleo, introduciendo posteriormente el mismo en un óvulo que previamente ha sido desprovisto del suyo propio. La técnica permite cultivar todo tipo de tejidos: óseo, muscular, digestivo y nervioso. Aunque no se conocen los mecanismos íntimos que subyacen a esta técnica, su posible generalización como medio para regenerar estructuras resulta tremendamente esperanzadora, ya que carece de inconvenientes, ni siquiera de tipo ético.

Mediante la clonación terapéutica se pretende utilizar las células madre con el objetivo de producir nuevas células especializadas que permitan curar enfermedades como diabetes, cirrosis hepática, y también otras neurológicas como Alzheimer o Parkinson. La reciente identificación de células madre en el líquido amniótico puede poner fin a la polémica sobre los límites éticos de la creación o utilización de embriones con fines terapéuticos.

Células madre pluripotenciales

Este tipo de células, también llamadas multipotenciales, células madre de adulto o células madre órgano-específicas, son células autorrenovables que al concluir la diferenciación celular pueden dar lugar a una gama completa de tipos celulares en el interior de un determinado tejido. Tienen la capacidad de dividirse y dar lugar a células que formen determinados tejidos y órganos corporales, pero no pueden dar lugar a un ser vivo.

Las células madre pluripotenciales se pueden obtener a partir de tejidos embrionarios, después de haberse producido varias fases de diferenciación. También pueden aparecer nuevas células madre pluripotenciales en diferentes órganos y tejidos a partir del nacimiento. En este caso, no serían células primitivas derivadas del embrión, sino que su aparición más tardía permitiría el suministro de células de repuesto para facilitar la regeneración fisiológica de un órgano, especialmente en caso de lesión. Sin embargo, las

células madre del adulto, a diferencia de las embrionarias, tienen una escasa capacidad para autorregenerarse.

Se han encontrado células madre órgano-específicas en médula ósea, cerebro, hígado, músculo cardíaco, esqueleto, retina y piel y sistema nervioso. Las células madre órgano-específicas situadas en el interior de la médula ósea tienen una gran capacidad proliferativa y son capaces de generar todos los tipos celulares de la sangre y del sistema inmune. Las células madre del sistema nervioso central pueden generar los dos grandes tipos de células del cerebro: neuronas y glías.

Hasta ahora ha existido la creencia generalizada de que las células madre órgano-específicas sólo podían dar lugar a células especializadas y diferenciadas del tejido donde residían, sin que tuvieran capacidad para dar lugar a otro tipo de tejidos. Sin embargo en la actualidad se acepta la posibilidad de que las células madre pluripotenciales procedentes de cualquier tejido puedan diferenciarse en células y tejidos de otras localizaciones y estirpes distintas. Este mecanismo se denomina transdiferenciación. Las células madre de adulto, cultivadas y sometidas a ambientes humorales distintos a los habituales, pueden transdiferenciarse y dar lugar a otros tipos celulares que hasta ahora se pensaba que eran incapaces de generar. Si se llega a confirmar esta circunstancia, no existirían diferencias esenciales entre las células madre embrionarias y las del adulto.

B) Incremento de células a partir del nacimiento

Tradicionalmente se creía que a partir del nacimiento todas las neuronas permanecían en interfase, es decir, se dedicaban a producir las proteínas necesarias para llevar a cabo las diferentes actividades metabólicas, incluida la síntesis de neurotransmisores. La teoría tradicional, por tanto, asumía que el número de neuronas no aumentaba tras el nacimiento. Sin embargo, desde hace varias décadas diversas investigaciones han demostrado que su número puede aumentar a partir del nacimiento en diversas especies, incluido el ser humano, gracias a la presencia de células madre localizadas en diferentes zonas del sistema nervioso.

Así, las neuronas de ciertos tipos de aves, monos o anfibios se pueden dividir para formar nuevas neuronas, incluso en la etapa adulta. En varias regiones del cerebro de las ratas (bulbo olfatorio e hipocampo) se desarrollan nuevas neuronas tras el nacimiento, a partir de las células madre. Un hallazgo sorprendente se produjo hace varios años cuando Nottebohm demostró que los mecanismos de neuroplasticidad también se producían en especies muy distantes a la humana, como son las aves canoras, según se pone de manifiesto en otro apartado del libro. Hace 40 años se demostró por primera vez que el número de neuronas del hipocampo puede aumentar a partir del nacimiento en monos rhesus.

Tras confirmarse que en ciertas especies animales había proliferación neuronal a partir

del nacimiento, la investigación se dirigió a estudiar la posibilidad de tal contingencia en humanos. Actualmente sabemos que se producen nuevas neuronas en cerebelo, sistema olfatorio e hipocampo, a partir de las células madre existentes en dichas áreas. En el cerebelo la proliferación persiste hasta el segundo año de vida, aunque no se trate de una neurogénesis masiva. En el sistema olfatorio también se incrementa el número de neuronas sensitivas a lo largo de todo el ciclo vital. Eriksson, en 1998, confirmó por vez primera la proliferación de neuronas en el cerebro humano, observando este fenómeno en el hipocampo, donde éstas aumentaban de manera espontánea a partir del nacimiento. En ciertas circunstancias, las células madre del hipocampo pueden producir nuevas neuronas, siendo especialmente activo este proceso cuando se han producido lesiones traumáticas o tumorales. También se ha demostrado que bajo ciertas circunstancias aumenta la producción de neuronas, especialmente mediante el entrenamiento y el ejercicio. Se estima que diariamente un individuo produce entre 10.000 y 40.000 nuevas neuronas, especialmente en el hipocampo y también en áreas frontales.

3

Trastornos del desarrollo del sistema nervioso

3.I. Alteraciones prenatales

Pueden afectar a los procesos de cierre del tubo neural, proliferación, migración o mielinización (cuadro 3.1). En su origen, pueden estar causadas por factores ambientales o genéticos, aunque en muchos casos se desconoce su etiología o existen causas multifactoriales. Los factores genéticos son causantes de hasta un 30% de las anomalías prenatales (Nelson, 1992). Entre los factores ambientales susceptibles de alterar al feto hay que destacar:

1. Agentes físicos como las radiaciones ionizantes. La acción de ultrasonidos o microondas está siendo analizada, sin que existan conclusiones definitivas hasta el momento.
2. Factores nutricionales. Tanto la hipovitaminosis como la hipervitaminosis pueden tener una acción teratogénica. También es conocido el riesgo incrementado de malformaciones congénitas en hijos de madres diabéticas.
3. Infecciones. La acción de enfermedades víricas, bacterianas o protozoarias puede atravesar la barrera transplacentaria, originando la muerte o causando malformaciones congénitas.
4. Drogas y fármacos. Actúan por toxicidad directa sobre el embrión o el feto interfiriendo en diferentes procesos metabólicos. Se conoce el efecto teratogénico probado de sustancias como talidomida, hidantoína, alcohol o fármacos antitiroideos.
5. Agentes químicos como pesticidas organoclorados, insecticidas, selenio, plomo o disolventes pueden causar malformaciones en el desarrollo intrauterino.

Según el momento en que aparecen las alteraciones prenatales durante el embarazo se pueden clasificar en gametopatías, blastopatías, embriopatías y fetopatías. Las gametopatías son malformaciones que actúan sobre los gametos produciendo cromosomopatías y genopatías. Las blastopatías se producen por noxas que afectan al desarrollo del tubo neural durante los primeros 21 días de desarrollo, afectando a los procesos de migración y diferenciación celular. Las embriopatías son alteraciones causadas entre el día 21.0 y la

12.a semana de gestación, alterando los procesos de organogénesis y causando malformaciones congénitas. Las fetopatías abarcan el período fetal, que comprende desde la 12.a semana hasta el nacimiento.

Cuadro 3.1. Principales trastornos del sistema nervioso durante la fase prenatal

<i>Alteración</i>	<i>Patología</i>
Cierre o formación defectuosa del tubo neural	<ul style="list-style-type: none"> – Craneorraquisquisis. – Anencefalia. – Encefalocele. – Espina bífida. – Hidrocefalia congénita. – Siringomielia. – Síndrome de Arnold-Chiari. – Holoprosencefalia. – Dandy Walter.
Trastornos de proliferación	<ul style="list-style-type: none"> – Macrocefalia. – Microcefalia.
Trastornos de la migración	<ul style="list-style-type: none"> – Porencefalia. – Lisencefalia. – Microgiria. – Heterotopia. – Agenesia del cuerpo calloso.
Trastornos de la mielinización	<ul style="list-style-type: none"> – Hipoplasia de la sustancia blanca. – Déficit de aminoácidos. – Malnutrición fetal. – Leucodistrofia metacromática. – Adrenoleucodistrofia. – Enfermedad de Krabbe. – Neuronopatías. – Neuropatías. – Miastenias. – Miopatías.

3.1.1. Trastornos de inducción dorsal

El proceso de inducción dorsal se relaciona con el desarrollo del tubo neural y se refiere a la influencia de un tejido sobre otro durante la fase embrionaria, de tal modo que el segundo tejido se diferencia plenamente del primero, a partir de éste.

La inducción dorsal se produce durante las cuatro primeras semanas de gestación y su

alteración produce diferentes patologías que se denominan disrafias y se caracterizan por las anomalías en el cierre del tubo neural. Las disrafias pueden estar causadas por numerosos factores: genéticos, infecciosos, metabólicos o por consumo de drogas. Se incluyen aquí las siguientes patologías: craneorraquisquisis, anencefalia, encefalocele, espina bífida, hidrocefalia congénita, siringomielia y Arnold Chiari.

A)Craneorraquisquisis

Es una fisura completa de la columna vertebral y del cráneo como consecuencia del fracaso en el cierre del tubo neural. El trastorno se produce antes de la tercera semana de gestación y su grado de severidad es incompatible con la vida intrauterina, por lo que es causa de numerosos casos de aborto espontáneo.

Anencefalia

Literalmente significa "carencia de encéfalo" y se caracteriza por un desarrollo anormal del feto, con ausencia de huesos craneales y atrofia cerebral. Es la consecuencia del cierre inadecuado de la porción cefálica o rostral del tubo neural, que en circunstancias normales se produce el 24. - día de embarazo. Como consecuencia de este hecho, las estructuras cerebrales tienen un desarrollo muy rudimentario y varias porciones de los huesos craneales no se desarrollan, lo que origina una gran apertura en el cráneo. Este defecto generalmente es incompatible con la vida, ya que en el 90% de los casos se produce una mortalidad fetal. Los bebés anencéfalos sólo pueden realizar algunos movimientos rudimentarios y sobreviven durante pocos días. La incidencia del trastorno oscila entre el 0,63 y el 6,7 por cada 1.000 nacimientos. La determinación de una alfafetoproteína prenatal puede determinar precozmente si existe riesgo de anencefalia.

B)Encefalocele

Es un trastorno congénito causado por un cierre defectuoso del tubo neural el 26.E día de gestación. Consiste en la presencia de una herniación congénita en el cerebro, que sobresale al exterior a través de la bóveda craneal. El saco herniario se encuentra protegido por meninges recubiertas de cuero cabelludo y en su interior puede existir tejido neural. Se localiza preferentemente en la línea media de la zona occipital o frontal y en su lugar de aparición hay ausencia de hueso, con una laguna en el cráneo. El perímetro craneal puede ser normal, aunque frecuentemente está incrementado como consecuencia de la hidrocefalia. También son abundantes las malformaciones de otras áreas cerebrales y del cerebelo.

El desarrollo neurológico que presentan los niños con encefalocele es variable, pero el retraso mental y los déficit psicomotores son elevados. El trastorno se presenta en un caso por cada 2.000 nacidos vivos, afectando por igual a ambos sexos. El riesgo del encefalocele es la aparición de hidrocefalia, con alteración en la circulación del líquido

cefalorraquídeo.

C) Espina bífida

Es la malformación más frecuente del tubo neural junto con la anencefalia, siendo el resultado del cierre incompleto del sector caudal del tubo neural durante el primer mes de embarazo. Puede desencadenarse por factores genéticos y ambientales tales como diabetes materna o utilización de valproato. La aportación de ácido fólico en la dieta durante el embarazo disminuye el riesgo de que aparezca esta malformación. La localización de la espina bífida repercute en la gravedad, siendo éstos los síntomas más frecuentes:

Parálisis motora por debajo del nivel de la lesión.

Pérdida de control de esfínteres.

Malformación y atrofia muscular de las extremidades inferiores.

Hidrocefalia en el 80% de los casos.

-Malformaciones en cerebro, tronco cerebral o cerebelo.

A pesar del déficit motor existente no siempre hay alteraciones neurocognitivas, pudiendo presentar en algunos casos un desarrollo intelectual normal. Existen tres formas de expresión de la espina bífida, de menor a mayor gravedad: espina bífida oculta, meningocele y mielomeningocele.

• Espina bífida oculta

Cuando el defecto del sector caudal del tubo neural se limita al cierre incompleto de uno o más arcos vertebrales, se denomina espina bífida oculta. Este trastorno puede acompañarse de ligeras malformaciones de las estructuras subyacentes (médula, raíces nerviosas o tejido conjuntivo), que consisten en bandas fibrosas, lipomas intraespinales y distorsiones mecánicas de los elementos nerviosos. Se diagnostica por la presencia de hoyuelos, mechones de pelo o cambios en la coloración cutánea. Puede acompañarse de alteraciones de la marcha, defectos articulares en rodillas y pies, infecciones urinarias y enuresis.

• Meningocele

Esta modalidad de espina bífida es más grave que la anterior y se caracteriza por la presencia de un quiste en la médula espinal, que sobresale al exterior de la columna vertebral como consecuencia del cierre defectuoso del canal vertebral. El saco herniario se suele localizar preferentemente en la zona sacra y está constituido únicamente por cubiertas meníngeas. En un 60% de los casos es un trastorno asintomático, que

únicamente suele producir molestias locales. Puede asociarse a malformaciones en los tejidos neurales adyacentes, acompañándose de trastornos tales como disfunciones esfinterianas, alteraciones en la marcha, pie equino, pie varo o hidrocefalia, si la malformación se presenta en la región cervical más alta.

•Mielomeningocele

Si el saco herniario medular contiene en su interior estructuras nerviosas hablamos de mielomeningocele, siendo la modalidad más grave de espina bífida. El trastorno se acompaña de defectos en el canal óseo espinal, meninges, nervios espinales y en la propia médula espinal. El 2-3 por 1.000 de los nacidos vivos presenta esta malformación, que provoca un 50% de fallecimientos.

Los efectos neuropsicológicos de la espina bífida son variables, dependiendo de la gravedad del trastorno. Los déficits cognitivos no siempre acompañan al cuadro, ya que en casos de espina bífida oculta puede ser compatible su presencia con un desarrollo cognitivo normal. Si, por el contrario, el cuadro se acompaña de otras malformaciones que afectan al cerebro, como la hidrocefalia, puede resultar afectado el rendimiento cognitivo, ya que en ese caso las estructuras que dirigen los procesos mentales superiores pueden haber resultado dañadas en el transcurso del desarrollo fetal.

D)Hidrocefalia congénita

Es una anomalía que se caracteriza por un aumento patológico de la cantidad de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el interior de los ventrículos cerebrales. Frecuentemente se trata de un trastorno congénito asociado al cierre defectuoso del tubo neural que acompaña a cuadros como espina bífida, encefalocele o siringomielia; también puede estar causada por problemas adquiridos, como encefalitis, infecciones o radiaciones. La hidrocefalia congénita tiene una frecuencia que oscila entre el 0,32 y el 1,76 por 1.000 de los nacimientos. Sus manifestaciones son múltiples, por lo que habitualmente se denomina cocktail party syndrome (Aylward, 1997). De un modo más pormenorizado, sus síntomas frecuentes son:

1. Aumento del tamaño de la cabeza, como consecuencia de la dilatación ventricular. El fenómeno se da en todos los casos de hidrocefalia excepto en la modalidad de hidrocefalia ex vacuo.
2. Trastornos neurológicos producidos por el aumento de la presión intracraneal causada por exceso de líquido cefalorraquídeo (LCR). Es frecuente que las lesiones compresivas produzcan desmielinización de la sustancia blanca, explicando los problemas motores y sensoriales que pueden quedar como secuela.
3. Retraso mental grave en el 50% de las hidrocefalias congénitas. Por el contrario, los

casos de hidrocefalia leve pueden cursar con inteligencia normal. Si la hidrocefalia se prolonga durante mucho tiempo en fases iniciales del desarrollo fetal, aumenta el tamaño del cráneo y desaparecen las capas más profundas del córtex, por efecto de la excesiva presión intracraneal.

El LCR se produce en los plexos coroideos situados en las paredes de los ventrículos cerebrales y se encuentra en permanente circulación en el interior del cerebro a través del circuito ventricular. Continúa su circulación en el exterior del encéfalo y la médula espinal a través del espacio subaracnoideo, donde es reabsorbido en los corpúsculos de Paccioni, localizados en las granulaciones aracnoideas.

Los niños con hidrocefalia congénita presentan obstrucción en la circulación del LCR, exceso de producción o dificultades de reabsorción, lo que les produce un aumento de la presión en el interior del cráneo. El exceso de LCR circulante produce efecto compresivo sobre el tejido adyacente con riesgo de causar daño cerebral. Se pueden distinguir tres modalidades de hidrocefalia, según el tipo de trastorno que la produce: comunicante, obstructiva y ex vacuo.

La hidrocefalia comunicante es la modalidad más habitual de hidrocefalia congénita y se produce bien por excesiva producción o - más frecuentemente - por falta de reabsorción del LCR. Éste puede circular normalmente a través de los ventrículos y del espacio subaracnoideo, aunque un cuadro hemorrágico, una encefalitis o una alteración congénita pueden bloquear el proceso de su reabsorción, contribuyendo a un embolsamiento con consecuencias neurológicas o neuropsicológicas dramáticas en los casos más graves.

La hidrocefalia obstructiva o no comunicante está causada por tumores o malformaciones congénitas que obstruyen el paso del LCR a través de los canales interventriculares, especialmente el acueducto de Silvio. La excesiva acumulación de LCR presiona las paredes ventriculares con riesgo de lesionar la sustancia blanca periventricular.

La hidrocefalia ex vacuo consiste en una excesiva dilatación de los ventrículos debida a la atrofia o pérdida de tejido cerebral adyacente, como consecuencia de deterioro cerebral. Es característica de demencias como el Alzheimer o la enfermedad de Pick, siendo la única modalidad de hidrocefalia en la que el aumento del tamaño del cráneo no está presente.

E)Siringomielia

Es una malformación del tubo neural causada por la presencia de cavidades quísticas en el interior del cordón espinal. En ocasiones puede extenderse al tronco cerebral (siringobulbia) o al cerebro (siringocele). La localización más frecuente es la zona cervical, siendo éstos los síntomas más frecuentes:

Anestesiatermoalgésica localizada en la parte baja del cuello, parte superior del brazo y

parte superior del tórax.

Abolición de los reflejos osteotendinosos en las extremidades superiores.

Síndrome piramidal en los miembros inferiores, con pérdida de fuerza y debilidad muscular.

-Escoliosis de la columna vertebral.

F) Arnold-Chiari

El síndrome de Arnold-Chiari es una malformación congénita que fue inicialmente descrita en 1883. Consiste en un desplazamiento hacia abajo de la porción caudal del cerebelo y, a veces, del tronco cerebral, con aumento del perímetro craneal como consecuencia de la dilatación progresiva del sistema ventricular a partir del nacimiento.

Esta malformación es un defecto variable, en la formación del tronco cerebral, que a menudo se asocia a hidrocefalia. La forma más extrema consiste en la herniación, de tal modo que algunas partes del cerebro alcanzan el canal espinal (área cervical superior) engrosándolo y comprimiéndolo.

3.1.2. Trastornos de inducción ventral

La inducción ventral dirige el desarrollo del mesodermo hasta el final de la fase embrionaria. La interrupción de este proceso puede provocar anomalías en el cerebro o en la cara. Aunque no afecta al cierre del tubo neural, una alteración en la inducción ventral puede impedir la normal separación del cerebro en dos hemisferios. Las alteraciones del proceso de inducción ventral incluyen dos patologías: holoprosencefalia y síndrome de Dandy Walker.

A) Holoprosencefalia

Es una grave disgenesia caracterizada por la falta de división del prosencéfalo en dos hemisferios, presentándose el cerebro como una sola cavidad. Las estructuras subcorticales (tálamo, ganglios basales) están fusionadas entre sí, con agenesia completa del cuerpo calloso. El trastorno se asocia más con diabetes materna, toxoplasmosis, sífilis y con anomalías en la serie autonómica (cromosomas 13 y 18). Hay tres modalidades de holoprosencefalia:

1. Alobar, cuando no hay diferenciación de la línea media del cerebro. Los niños con este trastorno presentan severas deformidades de ojos (ciclopía) y nariz (monorrinia), acompañadas de anomalías cerebrales. Suelen fallecer en el transcurso de las primeras semanas de vida.

2.Semilobar. Los lóbulos cerebrales aparecen rudimentariamente, la fisura interhemisférica es incompleta y el cerebro pequeño, con esbozo de cuerpo calloso.

3.Lobar: cuando las zonas anteriores del cerebro están fusionadas entre sí, aunque existe diferenciación en los ventrículos y en los lóbulos occipitales. El problema se acompaña de microcefalia, crisis epilépticas y retraso mental profundo. La fisura interhemisférica está presente y el cerebro tiene forma normal. El cuerpo calloso puede tener distintos grados de afectación: agenésico, disgenésico o ausente.

B)Dandy-Walker

Consiste en una voluminosa dilatación quística de la pared posterior del IV ventrículo, que obstruye los agujeros de Luschka y de Magendie, encargados de permitir el tránsito de LCR desde el interior de los ventrículos hacia el exterior del encéfalo. Produce disgenesia grave del cerebelo, con ausencia del vermis que con frecuencia se acompaña de hidrocefalia. Habitualmente el CI es inferior a 70 puntos en tres de cada cuatro casos, aunque el mayor grado de deficiencia mental se asocia a la existencia de otras anomalías del cerebro acompañando al cuadro.

3.1.3. Trastornos de la proliferación

El proceso de proliferación se desarrolla de un modo más activo entre el segundo y el cuarto mes de gestación. Este período es crítico porque, una vez que la proliferación neuronal se detiene, el número final de neuronas no se modifica sensiblemente. Como consecuencia de los trastornos de la proliferación sobrevive un número inadecuado de neuronas, bien por defecto o por exceso, dando lugar respectivamente a microcefalia y a macrocefalia.

A)Microcefalia

Es un trastorno congénito caracterizado por la reducción significativa en el tamaño del cráneo y del cerebro. Puede presentarse como una única anomalía o en asociación con otras alteraciones. Está causada por trastornos genéticos o adquiridos que producen una deficiente proliferación neuronal, aunque en algunos casos puede deberse a la combinación de anormal proliferación y destrucción neuronal. En algunos casos no se manifiesta hasta el tercer mes de embarazo. Los principales factores susceptibles de causar microcefalia son:

- a)Trastornos genéticos, generalmente asociados al cromosoma X.
- b)Exposición a productos químicos nocivos.
- c)Exposición a radiaciones.
- d)Alcoholismo materno durante el embarazo.

e)Hipovitaminosis.

f)Diabetes materna.

S)Accidentes hipóxico-isquémicos al comienzo del embarazo.

Desde el punto de vista neurológico son frecuentes las convulsiones y la espasticidad. En el plano cognitivo se caracteriza por la presencia de deficiencia mental en grado variable, aunque en casos más leves pueden aparecer trastornos del desarrollo, con movimiento intelectual dentro de la normalidad.

B)Macrocefalia

También llamada megalencefalia, es un grupo heterogéneo de trastornos que se caracteriza por el incremento excesivo del cráneo y el cerebro. Los niños con macrocefalia siempre presentan un aumento muy significativo del peso y el tamaño cerebral. El trastorno puede afectar al córtex y también a todo el cerebro, con aumento de volumen de los ventrículos, inversamente proporcional al del tejido nervioso. El tamaño de la cabeza puede seguir creciendo de forma desproporcionada a partir del nacimiento.

Tal vez sea de origen genético, por alteraciones de la serie autonómica, aunque con mayor frecuencia es un trastorno secundario a ciertos trastornos metabólicos. Existen dos modalidades de megalencefalia: hipertrófica e hiperplásica. La primera está causada por aumento del volumen de las células nerviosas. La megalencefalia hiperplásica está producida por el aumento indiscriminado del número de neuronas y glías.

La eficiencia neuropsicológica de los niños microcéfalos es variable. En los casos más graves se presenta con retraso mental severo, epilepsia y trastornos psicomotores muy acusados. En casos más leves, las alteraciones neuropsicológicas son menores y se manifiestan con incremento de los signos neurológicos menores, dificultades de aprendizaje o problemas de lenguaje. Determinadas formas de macrocefalia no están asociadas a trastornos neuropsicológicos, como es el caso de la macrocefalia familiar, que es una variante asintomática de la normalidad.

3.1.4. Trastornos de la migración

El proceso mediante el cual las células nerviosas migran hacia el lugar de asiento definitivo dentro del sistema nervioso es más activo entre el tercer y el quinto mes de gestación. Distintas noxas genéticas o adquiridas pueden alterar este proceso impidiendo la adecuada formación de sinapsis y redes neurales. Los trastornos de la migración se traducirían en alteraciones en el desarrollo de la corteza cerebral. Las variantes neurológicas y neuropsicológicas derivadas de los trastornos de la migración son muy variadas: dificultades de aprendizaje, retraso mental o epilepsia. Las principales alteraciones de la migración son porencefalia, lisencefalia, microgiria, heterotopia y agenesia del cuerpo

calloso.

A) Porencefalia

Es el trastorno más precoz de la migración y se caracteriza por la existencia de hendiduras en los hemisferios cerebrales, como consecuencia de un desarrollo defectuoso del manto cortical durante el primer trimestre de gestación. La anomalía se caracteriza por la presencia de hendiduras que se extienden desde la superficie de la piamadre hasta la capa endimaria, con los bordes revestidos por sustancia gris. En los casos más graves el cerebro presenta hendiduras muy amplias (labios), que comunican los ventrículos cerebrales con la corteza cerebral. Cuando el trastorno sólo afecta a una parte del córtex cerebral, se suele denominar esquizoencefalia.

Las alteraciones que se derivan de la porencefalia son variables. En los casos más graves se presenta con retraso mental y problemas motores como la hemiplejía o cuadraplejía y crisis epilépticas. En casos más leves, su repercusión sobre el desarrollo intelectual es escasa, pudiendo existir un nivel mental dentro de la normalidad.

B) Lisencefalia

Es la alteración más severa en el proceso de migración y se produce como consecuencia de una insuficiencia masiva de migración de las neuronas destinadas al córtex. Se caracteriza por la disminución o desaparición de giros sobre la superficie de la corteza cerebral, existiendo dos modalidades: agiria y paquigria.

La agiria es la ausencia de giros en la superficie del cerebro, produciendo lisencefalia completa literalmente ("encéfalo liso"). El aspecto de la superficie cerebral se asemeja al de un cerebro fetal a las 23-24 semanas de gestación. Histológicamente, el córtex cerebral sólo está constituido por cuatro capas.

La paquigria es un trastorno de la migración que se produce a partir del quinto mes de gestación. La superficie del cerebro es lisencefálica, pero el córtex está más desarrollado que en la agiria, con presencia de algunos giros en la superficie cerebral, que está formada por cinco capas. Las consecuencias neuropsicológicas son similares a las de la agiria, aunque de menor gravedad.

La lisencefalia produce microcefalia, dismorfia, crisis epilépticas masivas (generalmente mioclónicas) y disfunciones motoras. El niño tiene hipotonía en el nacimiento y más tarde desarrolla espasticidad. Neuropsicológicamente son sujetos con retraso mental severo o profundo. Dentro de las causas que pueden producir el problema, se ha identificado la presencia de anomalías en el cromosoma 17 (monosomía 17p).

C) Microgria

También denominada polimicrogiria, es un trastorno en el desarrollo del cerebro causado por una deficiente migración neuronal. Como consecuencia, la corteza cerebral está malformada, ya que las circunvoluciones son anormalmente pequeñas o están escasamente desarrolladas. El trastorno se produce en el quinto mes de embarazo y el aspecto del cerebro puede ser normal pero de pequeño tamaño, estando formado el córtex cerebral por cinco capas de células. El cerebro presenta un excesivo número de surcos en la superficie del cerebro pero poco pronunciados. Puede tener diversas etiologías como el citomegalovirus o el meningocele.

Los niños con este trastorno presentan retraso mental, hipotonía, espasticidad y crisis epilépticas. Si el trastorno es más focal, los hallazgos neuropsicológicos son más limitados, presentando, por ejemplo, sólo epilepsia.

D) Heterotopia

También llamada ectopia, consiste en el desplazamiento congénito de un órgano o de una parte del mismo, fuera de su lugar habitual. La heterotopia cerebral es un trastorno primario de la migración que se caracteriza porque determinadas neuronas emigran hacia localizaciones anormales, logrando sobrevivir. El trastorno se produce entre el quinto y el sexto mes de gestación y el aspecto de la corteza cerebral es normal.

Las células nerviosas que tienen una migración defectuosa pueden permanecer en localizaciones periventriculares, subcorticales o corticales, experimentando un proceso de maduración en lugares inadecuados, agrupándose en masas redondeadas. La etiología sería vascular, cromosómica o genética. Son frecuentes las crisis epilépticas, generalmente rebeldes al tratamiento farmacológico (Battaglia et al., 2006). Aunque se ha relacionado la heterotopia con algunos trastornos del lenguaje, es posible que también se presente en personas asintomáticas.

E) Agenesia del cuerpo calloso

El cuerpo calloso se desarrolla entre el tercer y el quinto mes de gestación. Está formado por más de 200 millones de fibras que permiten conectar ambos hemisferios entre sí, por lo que su ausencia puede traducirse en problemas de tipo neurológico o cognitivo. Una interrupción en el proceso de desarrollo prenatal puede provocar agenesia completa o incompleta, por diversas causas: infecciosas, mecánicas o hereditarias. Cuando la agenesia del cuerpo calloso se acompaña de epilepsia, empeora el pronóstico y en este caso suelen existir otras malformaciones cerebrales acompañando al trastorno. Puede presentarse agenesia completa de manera aislada, o más frecuentemente estar asociada con otros problemas como holoprosencefalia y esquizoencefalia. Cuando el cuerpo calloso no logra desarrollarse, el hueco que ocupa se llena con meningiomas, lipomas y heterotopias en la sustancia blanca subependimaria (figura 3.1).

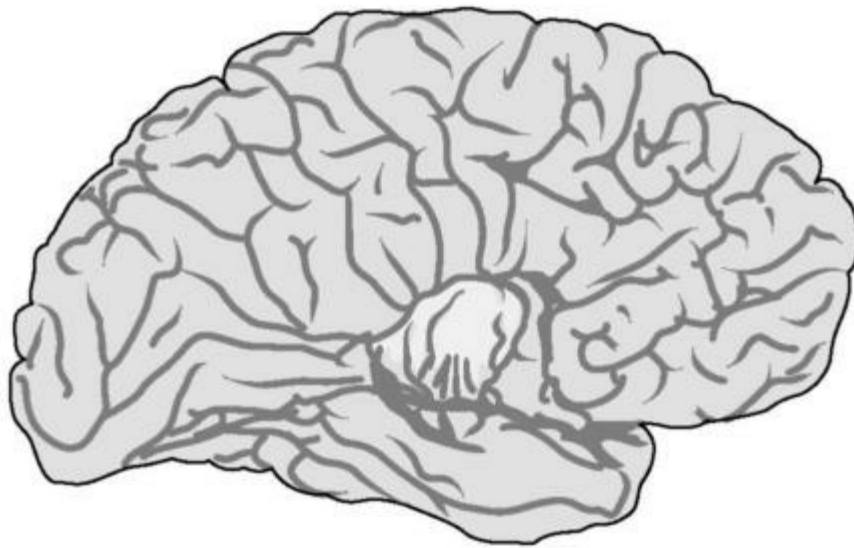


Figura 3.1. Agenesia completa del cuerpo calloso.

Existen dos modalidades de agenesia del cuerpo calloso: precoz y tardía. La agenesia precoz se produce antes de las 12 semanas de gestación y en este caso la ausencia de cuerpo calloso será completa, con secuelas neurológicas y neuropsicológicas de mayor gravedad. La agenesia tardía es una detención del proceso de formación del cuerpo calloso a las 20 semanas de gestación. Se estima que un 15% de los niños con agenesia presenta inteligencia normal (Aylward, 1997), presentando un cociente intelectual promedio de 85 a 90 puntos en el test de Wechsler. La mayor o menor gravedad de la agenesia determinará la intensidad de sus secuelas, existiendo riesgo de deficiencia mental en los casos más graves. Sin embargo, suelen presentarse retrasos del desarrollo, deficiencia mental, hidrocefalia y crisis epilépticas.

El cuerpo calloso permite establecer la necesaria diferenciación hemisférica para el lenguaje, por lo que un desarrollo incompleto puede producir una lateralización anómala. Los sujetos con agenesia completa del cuerpo calloso tienen el lenguaje bilateralizado en ambos hemisferios. También se han descrito casos de dislexia o zurdera asociados a agenesia del cuerpo calloso. La ausencia de esta comisura puede generar que se produzcan vías cerebrales ipsilaterales, con representación bilateral de funciones que habitualmente son unilaterales.

3.1.5. Trastornos de la mielinización

Un proceso de mielinización defectuoso puede producir diversos trastornos sensitivos, motores y cognitivos en el niño. Los trastornos de la mielinización estarían causados por diversos factores genéticos o adquiridos, como mielodisplasia, desnutrición materno-fetal, hidrocefalia, diabetes mellitus o infecciones cerebrales. Determinadas enfermedades desmielinizantes pueden presentarse durante el período gestacional o en los primeros meses

de vida, afectando al funcionamiento del sistema nervioso. Las principales patologías de la mielina en el período prenatal o postnatal son: hipoplasia de la sustancia blanca, déficit de aminoácidos, enfermedades desmielinizantes y malnutrición.

A)Hipoplasia de la sustancia blanca

Es un síndrome no progresivo asociado a cuadraplejia espástica, alteración motora y crisis epilépticas. Se manifiesta con una acusada deficiencia de sustancia blanca en el cerebro. Los niños con este trastorno presentan retraso mental severo y sus síntomas siempre están presentes en el momento del nacimiento.

B)Déficit de aminoácidos

Patologías como la fenilcetonuria o la enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce son la consecuencia de una alteración primaria en el metabolismo de los aminoácidos. Ambas enfermedades están asociadas a déficit en la producción de sustancia blanca.

La fenilcetonuria se acompaña de retraso mental grave, y su diagnóstico se realiza cuando existe un aumento en los niveles séricos de fenilalanina. Un tratamiento dietético adecuado evita la progresión del cuadro. Sus principales características clínicas son el retraso mental y el del crecimiento. La forma grave neonatal clásica se desarrolla en los primeros siete días de vida y, si no se trata adecuadamente, puede ocasionar la muerte en menos de un mes. Se caracteriza por signos neurológicos: hipotonía, hipertonia, distonía, convulsiones y encefalopatía. Existen otras formas de la enfermedad de menor gravedad, que se asocian a deterioro neurológico y a retraso mental variable. También existe una modalidad intermitente que se caracteriza por un crecimiento físico e intelectual normal pero con episodios periódicos de alteración metabólica durante los cuales se observan convulsiones, ataxia o letargia.

La enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce se debe a una deficiencia de las enzimas que metabolizan los aminoácidos valina, leucina e isoleucina. La deficiencia enzimática ocasiona la acumulación de dichos aminoácidos en la sangre, provocando encefalopatía y neurodegeneración, que pueden conducir al coma o al fallecimiento si no se trata adecuadamente. Las principales características de la enfermedad son:

- a)Olor característico de la orina a jarabe de arce (azúcar quemado).
- b)Deficiencia mental.
- c)Retraso del crecimiento.
- d)Distonía.

C)Enfermedades desmielinizantes

Suelen ser enfermedades genéticas que producen pérdida progresiva de sustancia blanca, con interferencia en la formación de mielina y deterioro cognitivo y motor progresivo. Se incluyen aquí patologías como la adrenoleucodistrofia y la enfermedad de Krabbe.

La adrenoleucodistrofia es una enfermedad recesiva ligada al cromosoma X que sólo afecta a los niños. Se caracteriza por una desmielinización progresiva del sistema nervioso central e insuficiencia suprarrenal. Se inicia entre los 6 y los 15 años, con deterioro intelectual, disartria o alteraciones del comportamiento. También son frecuentes otros síntomas como la hemiplejia progresiva o la afasia.

La enfermedad de Krabbe es una afectación hereditaria autosómica recesiva que provoca una destrucción de los oligodendrocitos. Comienza antes de los seis meses, con supervivencia media de un año y signos iniciales de rigidez, espasmos clónicos, signos clínicos y afectación del sistema nervioso periférico.

D) Malnutrición

La malnutrición fetal puede causar malformaciones en el sistema nervioso, afectando al desarrollo del cerebro porque disminuye la síntesis de mielina y afecta también a la proliferación, la migración y a la formación de nuevas sinapsis. Es un fenómeno que se manifiesta durante el embarazo y a partir del nacimiento afectando a la inteligencia y a las distintas funciones cognitivas. Durante el embarazo existe una prioridad biológica, ya que, aunque la madre esté malnutrida, el feto recibirá antes que ella suficientes proteínas para que puedan llevarse a cabo los procesos de proliferación y migración.

A partir del nacimiento, la nutrición deficiente del niño puede producir trastornos como el marasmo o el kwashiorkor. El marasmo se produce cuando el aporte calórico es inadecuado durante los primeros meses de vida, produciendo irritabilidad e hiperactividad. El kwashiorkor se debe a una restricción proteínica grave y se suele dar en niños de edad más avanzada, manifestándose con una actividad motora restringida y sin alteraciones emocionales.

3.2. Alteraciones perinatales

3.2.1. Encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI)

El período perinatal comprende desde el momento del nacimiento hasta dos semanas después del parto (Evrard y Lyon, 1990). Las alteraciones perinatales son todos los procesos traumáticos, hipóxicos, infecciosos, metabólicos, mecánicos, hereditarios o de cualquier otro tipo que pueden causar daño en el sistema nervioso central del feto o del recién nacido, aunque son los trastornos traumáticos e hipóxicos los más frecuentes; determinados factores de riesgo (madre primípara o prematuridad) pueden agravar el

proceso.

El nacimiento es la experiencia vital de mayor trascendencia para el ser humano, ya que las alteraciones perinatales pueden producir daño o disfunción en el sistema nervioso, causando secuelas de gravedad variable, que se traducirían en deficiencia mental - en casos más graves - o en dificultades neuropsicológicas relacionadas con la disfunción cerebral.

El conjunto de alteraciones que se producen son la consecuencia de la asfixia perinatal producida durante el período perinatal, y especialmente durante el parto. La asfixia perinatal se produce por la combinación de déficit de oxígeno asociada a un exceso de anhídrido carbónico. En ocasiones el término se suele intercambiar por el de encefalopatía hipóxicoisquémica (EHI) o encefalopatía anóxico-isquémica. El término parálisis cerebral infantil se utiliza para referirse a las alteraciones motóricas que se producen como consecuencia de la asfixia perinatal. Podemos considerar que la asfixia perinatal es el mecanismo que produce la EHI, mientras que la PCI es la consecuencia de la EHI en los casos de mayor gravedad. En el cuadro 3.2 se definen las principales manifestaciones patológicas que se relacionan con la EHI.

Desde tiempos de Little a mediados del siglo xix se relacionó por primera vez la patología ocurrida durante el parto con la presencia de posibles secuelas en el sistema nervioso infantil. Las lesiones perinatales no sólo son susceptibles de causar alteraciones motoras, sino otras alteraciones neurológicas y déficits cognitivos de intensidad variable, que pueden comprometer el normal desarrollo en esta área del niño, produciendo disfunción cerebral y patologías asociadas. Dichas secuelas no siempre se aprecian de manera inmediata, sino que pueden tener una expresión demorada en el transcurso de la infancia. Por esta razón, los niños con antecedentes de asfixia perinatal, aunque sea en grado ligero, deben ser considerados como una población de riesgo biológico, siendo aconsejable que se realice una evaluación neuropsicológica y - en su caso - la intervención cognitiva precoz del niño. Las principales consecuencias que se derivan de la asfixia neonatal son:

Cuadro 3.2. Principales alteraciones asociadas a la encefalopatía hipóxico-isquémica

Encefalopatía hipóxico-isquémica	<ul style="list-style-type: none"> – Deprivación de oxígeno en el cerebro como consecuencia de isquemia e hipoxemia. – Es el resultado de la asfixia perinatal en recién nacidos con más de dos marcadores de sufrimiento fetal.
Isquemia	<ul style="list-style-type: none"> – Reducción del flujo sanguíneo cerebral. – El umbral de isquemia se sitúa en 400 ml/min o por debajo.
Parálisis cerebral	<ul style="list-style-type: none"> – Lesión no progresiva y permanente en el sistema nervioso central que causa trastornos motores en el tono, la postura y el movimiento. – Está causada por la falta de suministro de oxígeno al cerebro, generalmente durante el parto. – En muchos de estos niños no puede identificarse la causa, aunque suele estar producida por trastornos previos al nacimiento: traumatismos maternos durante el embarazo, ictericia neonatal, infección del sistema nervioso, asfixia durante el parto y cualquier trastorno padecido durante el embarazo. – En los niños que han nacido con menos de 1.500 gramos el riesgo es 20 veces superior al de los niños nacidos a término.
Hipoxia	<ul style="list-style-type: none"> – Reducción de oxígeno en sangre. – La hipoxia es la causa más común de daño cerebral en el feto y en el recién nacido. – La gravedad del daño cerebral hipóxico dependerá de la intensidad y de la duración de las complicaciones hipóxicas. – La hipoxia grave produce necrosis del cerebro. – La hipoxia moderada produce daño cerebral local. – La hipoxia leve puede producir disfunciones cerebrales de gravedad variable.
Hipercapnia	<ul style="list-style-type: none"> – Aumento de la presión parcial de anhídrido carbónico, medida en sangre arterial, por encima de 46 mm/Hg. – El fenómeno opuesto es la hipocapnia, que tampoco es positiva, ya que puede incrementar excesivamente el pH.
Acidosis	<ul style="list-style-type: none"> – Estado anormal producido por exceso de ácidos en los tejidos y en la sangre que puede conducir a la <i>acidemia</i>.
Acidemia	<ul style="list-style-type: none"> – Presencia de pH inferior al normal en la sangre (pH < 7,35).
Leucomalacia periventricular	<ul style="list-style-type: none"> – Es la destrucción de la sustancia blanca que rodea a los ventrículos laterales. – Es una lesión característica de la encefalopatía hipóxico isquémica, especialmente en niños pretérmino entre 27 y 30 semanas de gestación. – La falta de perfusión sanguínea en la sustancia blanca periventricular puede interrumpir las fibras corticoespinales que controlan los miembros inferiores, produciendo diplegia espástica. – Normalmente se verá más afectada la sustancia blanca, mientras que los núcleos grises intracerebrales y el córtex están más preservados. – Produce déficit intelectual variable, proporcional al territorio afectado.
Asfixia neonatal	<ul style="list-style-type: none"> – Es un trastorno causado por la detención en la respiración, provocando dificultades en el intercambio del oxígeno y del carbono y disminuyendo el pH.

1. Lesiones hipóxico-isquémicas, que se pueden presentar en todos los niños recién

nacidos. Durante la asfixia perinatal se pierden los mecanismos normales de autorregulación de la circulación cerebral, por lo que la alteración del flujo sanguíneo cerebral puede causar lesiones isquémicas permanentes en el sistema nervioso central del niño.

2. Hemorragias intracraneales. Son un componente de las EHI, menos frecuente que las lesiones hipóxico-isquémicas. Se presentan con mayor frecuencia en niños nacidos antes de término, especialmente en los que tienen un peso inferior a 1.500 gramos. Las hemorragias cerebrales durante el parto reducen el flujo sanguíneo y disminuyen la proporción de oxígeno en sangre. La falta de abastecimiento sanguíneo en el feto se puede producir por numerosas causas, conduciendo a un debilitamiento en el funcionamiento del corazón. Los síntomas de hipoxia del embarazo están presentes en el nacimiento y se pueden haber producido porque la placenta pierde su frágil equilibrio produciendo infarto y muerte neuronal. También se puede producir hipoxemia, causada por la falta de oxigenación sanguínea. La hipercarbia es el exceso de anhídrido carbónico (CO₂) en sangre. La acidemia se da cuando el pH sanguíneo es inferior a 7. La combinación de estos cuatro procesos puede alterar tanto el parénquima cerebral como las funciones cognitivas asociadas.

La causa más frecuente de EHI es la modificación en el flujo sanguíneo y las alteraciones en el intercambio gaseoso entre la madre y el feto, produciendo asfixia fetal en los últimos días del embarazo o durante el parto. Por tanto, la EHI se puede producir prenatalmente (asfixia intrauterina), ser neonatal o fetal tardía, a partir del nacimiento. Los requisitos que se exigen habitualmente para definir la asfixia perinatal son:

- a) Utilización de medidas de reanimación agresivas al nacimiento.
- b) Tener un pH en arteria umbilical < 7.
- c) Obtener una puntuación igual o menor a 3 en el test de Apgar durante más de cinco minutos.
- d) Presentar alteraciones neurológicas durante el período perinatal en forma de hipotonía, convulsiones o coma.
- e) Tener dos o más disfunciones multiorgánicas, como, por ejemplo, frecuencia cardíaca fetal patológica o presencia de líquido amniótico meconial.

La gravedad de la EHI condiciona cuáles serán las secuelas neurológicas y neuropsicológicas a medio y largo plazo, según se puede consultar en el cuadro 3.3. La disfunción cerebral suele coincidir con la EHI de intensidad ligera o media, con puntuaciones en el test de Apgar que no superan los 6 puntos. Una puntuación normal en esta prueba (7-10 puntos) no garantiza la ausencia de daño o disfunción cerebral, ya que el

niño puede sufrir lesiones en el sistema nervioso con posterioridad. Por esta razón, se debe prestar atención a los niños con antecedentes de EHI, realizando evaluaciones neuropsicológicas periódicamente, ya que deben ser considerados como una población de riesgo.

Cuadro 3.3. Clasificación de la encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI).

	<i>EHI ligera</i>	<i>EHI moderada</i>	<i>EHI severa</i>
Nivel de alerta	– Hipervigilancia, irritabilidad y nerviosismo, con hiperactivación del sistema simpático.	– Letargia, estupor.	– Coma.
Actividad refleja	– Reflejos desinhibidos. – Debilidad en el reflejo de succión.	– Descenso o disminución de los reflejos primitivos.	– Ausencia de actividad refleja, incluido el reflejo de succión.
Tono muscular	– Hipertonía.	– Hipotonía y disminución de los movimientos espontáneos.	– Tono muscular flácido.
Convulsiones	– No se presentan.	– Convulsiones epilépticas parciales o generalizadas.	– Convulsiones más prolongadas.
Duración	– Inferior a 24 horas.	– Inferior a 7 días.	– Superior a una semana.
Secuelas neuropsicológicas	– No se asocia a secuelas neuropsicológicas a largo plazo.	– Secuelas neuropsicológicas en el 20-40% de los casos.	– Todos los supervivientes presentarán secuelas neurológicas y neuropsicológicas: retraso mental, epilepsia, parálisis cerebral, microcefalia, etc.

Las consecuencias neuropsicológicas de la EHI son variables. En cuadros ligeros no siempre aparecen déficits neuropsicológicos importantes y la cognición resulta poco alterada, aunque algunos niños en esta situación puedan presentar problemas psicomotores o dificultades de aprendizaje o de lenguaje. En las EHI moderadas existe mayor riesgo de presentar manifestaciones disfuncionales entre el 20 y el 40% de los casos; pueden resultar afectados diversos procesos: atención, memoria, lenguaje, lectura, escritura o cálculo, asociados a un aumento en los signos neurológicos menores. Sin embargo, la presentación de estos síntomas no siempre es inmediata, sino que los trastornos aparecerían al cabo de varios años. En las EHI severas existe una alta morbilidad. Los niños que no mueren siempre presentarán un cuadro neurológico y neuropsicológico grave, que recibe la denominación de parálisis cerebral infantil (PCI).

Hemorragias intracraneales del recién nacido

Los cuadros hemorrágicos son un componente habitual de la EHI, especialmente en los niños prematuros y contribuyen a la presencia de patología neurológica y neuropsicológica a corto o largo plazo. Las principales hemorragias en el recién nacido se localizan en la zona ventricular, en el espacio subaracnoideo y en la zona subdural.

Las hemorragias ventriculares se producen en la red capilovenosa que se asienta en la zona subependimaria: dicho tejido es muy abundante en los niños prematuros y se atrofia progresivamente, hasta hacerse poco importante al término. La zona más frecuente donde se produce este tipo de hemorragias es en el agujero de Monro que conecta los ventrículos laterales con el tercer ventrículo. El mayor riesgo de padecerlas se produce en niños nacidos pretérmino, especialmente en aquéllos con una gestación de entre 27 a 30 semanas. Producen necrosis de la sustancia blanca, con formación de cavernas en el encéfalo similares a un "queso suizo", causando diplegia o tetraplegia espástica y déficits sensoriales y auditivos. La severidad de las hemorragias oscila entre I y IV (suave a severa), con un riesgo de fallecimiento del 60% en estas últimas. Las causas que las producen son:

- a) El carácter laxo y la fragilidad del tejido matriz en el que se encuentran los vasos.
- b) El carácter inmaduro de la red vascular de los niños pretérmino.
- c) La ausencia de autorregulación eficaz del flujo vascular cerebral del prematuro, que produce hipertensión arterial con aumento en la presión venosa cerebral.

Las hemorragias subaracnoideas son también frecuentes en los prematuros, aunque no siempre tienen expresión clínica. En ocasiones su presencia se traduce en convulsiones o en anomalías respiratorias. El pronóstico suele ser bueno y raras veces produce secuelas hidrocefálicas.

Los hematomas subdurales se producen por una complicación en los partos traumáticos, y son cada vez menos frecuentes, como consecuencia de la mejoría considerable de la práctica obstétrica. Se dan más en los recién nacidos a término que en los prematuros, como consecuencia de la rotura de senos venosos de la fosa posterior, tras laceración de la tienda del cerebelo. La rotura de venas cerebrales puede provocar un hematoma subdural hemisférico unilateral, asociado a contusiones cerebrales.

La hemorragia condiciona en buena medida la gravedad de la EHI, en función de la edad gestacional que tenga el niño en el momento del nacimiento. La matriz germinal situada en las paredes de los ventrículos presenta una rica vascularización desde el comienzo del embarazo, para facilitar los procesos de proliferación celular. Sin embargo, a medida que avanza la edad gestacional, la actividad de la matriz germinal decrece al irse completando el número de neuronas del sistema nervioso. La vascularización de las áreas internas del cerebro es más frágil, y no se consolida hasta el séptimo u octavo mes de

embarazo. Por el contrario, según se aproxima el final de la edad gestacional normal, se observa un incremento progresivo en la vascularización de las áreas de la corteza cerebral, ya que es aquí donde se están produciendo más activamente los procesos de diferenciación y organización neuronal del niño.

Por dichas razones, las áreas afectadas por las hemorragias perinatales en la EHI guardan estrecha relación con la edad gestacional. Las lesiones en el interior del cerebro de prematuros son más frecuentes que las lesiones corticales. Los niños pretérmino que sufren asfixia perinatal suelen presentar hemorragias en las zonas internas del cerebro, más próximas a las áreas periventriculares, ya que aquí hay mayor vascularización para ayudar al proceso de proliferación celular. La fragilidad de los capilares produce mayor riesgo de hemorragia en las zonas más vulnerables, situadas en torno a los ventrículos. Como consecuencia, existe mayor riesgo de lesión en la sustancia blanca periventricular en niños pretérmino, lo que habitualmente se denomina leucomalacia periventricular. En cambio, la corteza cerebral, al estar menos vascularizada en los niños pretérmino, presenta menor riesgo de sufrir daño. Por el contrario, la EHI en niños nacidos a término suele afectar más a la corteza cerebral y a las zonas próximas, ya que son las que están más vascularizadas en las últimas semanas del embarazo. En consecuencia, además del córtex cerebral, existe mayor riesgo de que sufra la sustancia blanca subcortical, así como los núcleos grises, es decir, el tálamo y los ganglios basales.

3.2.2. El test de Apgar

Virginia Apgar (1909-1974) ideó una prueba de cribado neonatal que permite identificar el riesgo de daño cerebral en el recién nacido de un modo sencillo. El test de Apgar valora cinco parámetros: tasa cardíaca, intensidad respiratoria, color de la piel, tono muscular y respuesta a la estimulación (cuadro 3.4). La puntuación máxima que se puede obtener es de 10 puntos. Habitualmente la prueba se realiza al minuto, o a los 5 y a los 10 y, en ocasiones, a la media hora después del nacimiento.

Cuadro 3.4. El test de Apgar

Parámetro	Puntuación		
	1	2	3
Coloración de la piel	– Azul o pálida.	– Cuerpo sonrosado y extremidades azuladas.	– Completamente sonrosada.
Tasa cardíaca (latidos x minuto)	– Ausencia de latidos.	– Lenta (< 100).	– Normal (> 100).
Intensidad respiratoria	– Ausente.	– Llanto débil. – Hipoventilación.	– Buena. – Llanto fuerte.
Tono muscular	– Flácido.	– Alguna flexión.	– Movimiento activo.
Irritabilidad de reflejos	– Ausencia de respuesta.	– Alguna mueca.	– Llanto. – Retirada activa.

Las puntuaciones de entre 0 y 3 puntos suelen ser indicativas de lesiones cerebrales graves y se asocian a EHI severa; puntuaciones de entre 4 y 6 son dudosas, y las que oscilan de entre 7 a 10 indican niveles normales. Las puntuaciones de 0 y 1 están asociadas a la existencia de signos neurológicos graves, aunque también existe riesgo de daño cerebral grave cuando las tres mediciones del Apgar ofrecen puntuaciones de en torno a 3 o 4 o son inferiores. Sin embargo, un niño que haya obtenido puntuaciones de 8 a 10 no está exento de sufrir posteriores agresiones al cerebro.

Las primeras puntuaciones en el test de Apgar de 3 puntos o inferiores no siempre son fiables, especialmente si aumentan durante los 5 o 10 minutos siguientes; en estos casos no tiene por qué presentarse disfunción cerebral severa. Por el contrario, el test de Apgar tiene un valor predictivo en los siguientes casos:

1. Cuando las puntuaciones de 0-3 se mantienen durante varios minutos después del nacimiento. La baja puntuación no sólo se debe presentar en la primera aplicación del test, sino que debe ser persistente. La inmensa mayoría de estos niños sufrirá un cuadro de EHI.
2. Si se acompaña de profunda acidemia ($\text{pH} < 7,00$).
3. Cuando las puntuaciones bajas (0-3) están asociadas a manifestaciones neurológicas (crisis, coma, hipotonía) y a disfunciones multisistémicas.

3.3. Infecciones del sistema nervioso

Las infecciones agudas o crónicas del sistema nervioso pueden causar numerosas alteraciones en los procesos cognitivos, sensorio-perceptivos y comportamentales del niño. Las consecuencias oscilan desde el daño cerebral ligero hasta otro de mayor severidad, siendo estáticas (no progresivas) o insidiosas, con gradual aparición de déficit, algunas de las

cuales no se manifiestan hasta el comienzo de la escolaridad obligatoria.

3.3.1. Toxoplasmosis

La toxoplasmosis es una enfermedad infecciosa producida durante el embarazo, que puede producir graves malformaciones en el feto. Esta modalidad de parasitosis está producida por el *Toxoplasma Gondii*, que se encuentra en animales en forma de quiste. La toxoplasmosis congénita se puede derivar de la ingesta de carne cruda o poco cocida de vacas y cerdos infectados por el toxoplasma. También se puede encontrar en las heces de los gatos contagiados.

Puede ser congénita o adquirida y manifestarse de manera asintomática o, por el contrario, causar graves secuelas en el feto. En ocasiones puede ser benigna y no producir síntomas, pero en casos extremos, especialmente si el contagio se produce durante el embarazo, provoca malformaciones en el feto, así como las siguientes secuelas:

a)Neurológicas: microcefalia, hidrocefalia, crisis epilépticas, calcificaciones cerebrales, cataratas, ceguera o alteraciones retinianas y riesgo de parto prematuro.

b)Cognitivas: retraso del mental y déficits del lenguaje.

3.3.2. Citomegalovirus

La citomegalia es la enfermedad producida por el citomegalovirus humano, que provoca la formación de las células gigantes características del cuadro. Es la infección intrauterina más frecuente junto con la rubéola. Aunque en los adultos contagiados no suele producir efectos, en cambio en el feto es una enfermedad grave ya que puede causar teratogenia en sistema nervioso. Tiene una frecuencia del 1 % y el riesgo de transmisión de la madre infectada al feto es del 24%. El virus lesiona el tejido periventricular produciendo daño en la sustancia blanca. Aunque puede aparecer aisladamente, con frecuencia se asocia al VIH.

Los sujetos infectados por citomegalovirus presentan alteraciones orgánicas, neurológicas y cognitivas. La principal manifestación orgánica es la esplenomegalia (aumento desproporcionado del tamaño de las vísceras). En el sistema nervioso la citomegalia congénita causa trastornos muy variados: calcificaciones cerebrales, hidrocefalia, microcefalia, problemas retinianos, sordera y encefalitis; también convulsiones, atetosis y retraso psicomotor y del crecimiento intrauterino. En casos graves produce deficiencia mental, aunque el 90% de los niños infectados son asintomáticos en el nacimiento y tienen mejor pronóstico, presentando en ocasiones problemas de aprendizaje.

3.3.3. Rubéola

Es una enfermedad vital teratógena que produce el contagio entre 12 y 21 días después de su incubación. Si aparece antes de las 12 semanas de gestación provoca la muerte del feto.

Si se presenta durante el segundo trimestre de embarazo produce microcefalia, parálisis cerebral, sordera y retraso mental. Pasado el tercer mes de embarazo el riesgo de anomalías se reduce a menos del 10%. La vacuna produce inmunidad duradera en las niñas, siendo necesaria antes de la pubertad si no se ha padecido la enfermedad.

El 25% de los afectados por esta enfermedad congénita presenta síntomas neurológicos al nacer: microcefalia, retinitis y retardo psicomotor al final del primer año. Determinados cuadros como el autismo y las dificultades de conducta se asocian a la rubéola, que, sin embargo, puede ser asintomática si se manifiesta en la última fase del embarazo.

3.3.4. Infección por VIH

La infección por el virus de la inmunodeficiencia adquirida (VIH) se puede transmitir al feto durante el período prenatal pero también puede ser la consecuencia de un contagio perinatal o a partir del nacimiento. La amenaza de encefalopatía y de fallecimiento aumenta durante los 12-18 primeros meses. Existe un riesgo incrementado de infecciones vitales, bacterianas y fúngicas, incluyendo pneumonitis o diarrea crónica.

Las consecuencias neuropsicológicas del VIH son muy variadas: retraso del desarrollo, daño motor y encefalopatía, con presencia de retardo motor, ataxia, ceguera, hidrocefalia secundaria y crisis epilépticas. También se pueden presentar calcificaciones en la sustancia blanca, ganglios basales, tálamo y tronco cerebral. Según Mintz (1996), hay tres patrones de desarrollo alterados en el VIH infantil:

1. Niños que manifiestan los síntomas desde el principio del nacimiento con microcefalia, espasticidad y trastornos del lenguaje.
2. Niños que desarrollan el deterioro neuropsicológico en la edad escolar y que se manifiestan por déficit atencional muy severo.
3. Niños con desarrollo intermitente de la enfermedad en el que se alternan las fases de deterioro con otras de estancamiento, acompañándose de ligera espasticidad y dificultad para adquirir nuevos aprendizajes.

El panorama neuropsicológico del VIH tanto en niños como en adultos ha cambiado drásticamente en los últimos años, ya que el sida ha pasado a convertirse una enfermedad crónica (Portellano y Clemente, 2000). Por esta razón, es posible que la eficacia del tratamiento médico repercuta muy favorablemente en la eficiencia cognitiva, existiendo una relación inversa entre el grado de inmunosupresión y el nivel de eficiencia cognitiva del niño infectado por el VIH.

3.3.5. Meningitis

La meningitis es una inflamación de las meninges del cerebro o de la médula espinal,

generalmente producida por infecciones del sistema nervioso. Pueden presentarse de forma aguda en el niño, produciendo un síndrome meníngeo característico, y en ocasiones tiende a ser recurrente. En la mayoría de las ocasiones la infección es de origen bacteriano o linfocitario. Las meningitis bacterianas tienen mayor gravedad y en el 70% de los casos afectan a niños menores de cinco años. A pesar de los avances terapéuticos todavía produce una intensa morbimortalidad especialmente en recién nacidos, a causa de la debilidad de su sistema inmunitario.

Los síntomas constituyen el síndrome meníngeo característico, con presencia de fiebre, cefalea, alteraciones de la conciencia, somnolencia, vómitos y rigidez de nuca. El cuadro puede evolucionar rápidamente y se asocia con crisis epilépticas y obstrucción de la circulación del líquido cefalorraquídeo. En el curso de la meningitis se produce edema cerebral, hidrocefalia aguda y signos neurológicos focales. Después de la curación pueden quedar como secuelas sordera, ataxia, hidrocefalia crónica y epilepsia residual. También se presenta deficiencia mental en el 10% de los casos, así como dificultades sutiles que pueden afectar en grado variable a diversos procesos cognitivos.

Las meningitis linfocitarias son afecciones muy frecuentes de aparición brusca, que se suelen resolver de manera espontánea. Su inicio es agudo, con fiebre, cefaleas, fotofobia, rigidez de nuca, vómitos, náuseas y dolores abdominales. Sin embargo, a diferencia de las meningitis bacterianas, no suelen dejar secuelas neurológicas ni neuropsicológicas.

3.3.6. Encefalitis

Son un grupo de enfermedades infecciosas de origen vírico o tóxico que inflaman el encéfalo o la médula espinal y las meninges circundantes, por lo que a veces es difícil diferenciarlas de las meningitis. Aunque pueden estar causadas por rabia, poliomielitis o por artrópodos, la mayoría de las encefalitis en países como España se deben a virus muy extendidos como el herpes o el sarampión. Generalmente son benignas y raras veces producen afectación grave del sistema nervioso central. Las encefalitis pueden ser agudas o vitales lentas (Aicardi, 1993).

La sintomatología inicial de las encefalitis vitales agudas se caracteriza por un síndrome infeccioso general, alteraciones de conciencia, síndrome meníngeo y trastornos neurológicos y psíquicos. El síndrome infeccioso se manifiesta con fiebre, náuseas, vómitos, mialgias, taquicardia y erupciones cutáneas. La alteración de conciencia oscila desde la simple confusión hasta el estado de coma profundo. El síndrome meníngeo se refleja en forma de hipotonía, rigidez de nuca, cefalea y vómitos. Pueden presentarse alteraciones neurológicas focales como afasia, ataxia o hemiplejía, así como convulsiones. Los trastornos psíquicos consisten en cambios de conducta, alucinaciones, agitación o manifestaciones psicóticas.

Las encefalitis vitales lentas pueden estar causadas por virus convencionales como el

sarampión, la rubéola o el VIH; también pueden ser la consecuencia de agentes no convencionales como los priones, en el caso de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

Las consecuencias neuropsicológicas de las encefalitis pueden ser muy variables, dependiendo de la edad del niño y la gravedad de las lesiones en el sistema nervioso central. Existe el riesgo de que se produzca destrucción del tejido nervioso, con deterioro intelectual, alteraciones de personalidad, convulsiones y fallecimiento en un 20% de los casos. Como sucede en otras patologías del sistema nervioso infantil, las consecuencias de las lesiones puede que no se hagan patentes hasta pasados varios años después de haberse presentado la encefalitis.

3.4. Drogas adictivas

3.4.1. Cocaína

El clorhidrato de cocaína atraviesa con gran facilidad la placenta afectando a las terminaciones nerviosas y a la neurotransmisión. El daño cerebral en el feto se puede producir de modo directo o indirecto, ya que la concentración en el cerebro es hasta 20 veces mayor que en el plasma sanguíneo (Phillips et al., 1996). De manera indirecta las lesiones cerebrales se producen como consecuencia del efecto de la cocaína sobre la fisiología materna, que no puede atender a las necesidades del feto. Los efectos directos se producen por la acción de la droga sobre el sistema nervioso del niño. Una prolongada exposición a la cocaína en él produce disminución en los circuitos dopaminérgicos, con la consiguiente afectación sobre el desarrollo del sistema nervioso del niño. También provoca reducción de la presión sanguínea en el útero y disminución de la oxigenación del feto, con aumento del riesgo de presentar hemorragia perinatal.

Asimismo son habituales los problemas de labilidad, irritabilidad, trastornos de atención y disminución en pruebas de inteligencia. Los mecanismos productores de teratogenia en el sistema nervioso por parte de la cocaína no están claros, aunque son frecuentes los casos de microcefalia, agenesia del cuerpo calloso, hidrocefalia y esquizoencefalia como consecuencia de la exposición a la cocaína durante el embarazo. Se puede presentar, del mismo modo, infarto en sustancia blanca, ganglios basales y matriz germinal.

3.4.2. Alcohol etílico

La sustancia adictiva mejor documentada por sus efectos sobre el feto es el alcohol etílico. En 1968 se describió por vez primera el síndrome fetal alcohólico (SAF), describiendo un conjunto de alteraciones físicas y cognitivas que afectan a los hijos de madres con ingesta abusiva de etanol durante el embarazo. La gravedad del SAF dependerá de la intensidad del consumo alcohólico por la madre. Aunque la placenta actúa como barrera frente a las sustancias tóxicas, las toxinas liposolubles contenidas en el alcohol etílico pueden atravesarla, produciendo efectos en ocasiones devastadores. El SAF es la primera causa de

deficiencia mental, excluyendo las cromosomopatías. El retraso mental se debe al hipocrecimiento del encéfalo, sobre todo en áreas hipocámpicas y en el cerebelo. También presentan trastornos psicomotores. No existe consenso acerca de la existencia de trastornos de conducta como consecuencia del SAF.

El SAF grave se produce porque la placenta no puede evitar el paso del alcohol. Al ser el alcohol lipofílico, tiene más facilidad para atravesar la barrera hematoencefálica. Se produce hipoxia fetal, lo que trae como consecuencia que la sangre esté mal oxigenada, aunque no exista reducción del flujo sanguíneo. La hipoxia es responsable de malformaciones y lesiones en el encéfalo. Se producen alteraciones en los procesos de proliferación y migración como consecuencia del consumo del alcohol durante el embarazo. El SAF puede manifestarse de modo completo en los casos más graves, produciendo los siguientes síntomas:

Aspectofacial característico con cabeza y ojos pequeños, extremado desarrollo del maxilar, labio superior muy delgado, ausencia de filtrum nasal (el espacio entre la nariz y la boca) y barbilla estrecha.

Bajaestatura y peso al nacer.

Retrasodel crecimiento, por debajo del percentil 10.

-Microcefalia.

Trastornosde la migración y de la proliferación, con heterotopias.

Alteracionesde la neurotransmisión.

Afectacióndel cerebelo y del hipocampo.

Dificultadesde aprendizaje.

Trastornosde conducta: irritabilidad, agresividad y nerviosismo.

Trastornospsicomotores, frecuentemente hipotonía.

Anomalíascardíacas.

En el caso de que el SAF se presente en el primer trimestre de embarazo, se producirán malformaciones del sistema nervioso. Si la madre empieza a consumir alcohol en el segundo trimestre aumentará el riesgo de aborto espontáneo. Si se produce en el tercer trimestre se habla de SAF leve o moderado, dándose en este caso alteraciones neuropsicológicas sutiles, como, por ejemplo, trastornos de atención, retraso intelectual ligero, etc.

Cuando los niños con SAF llegan a la edad escolar persisten los problemas de aprendizaje y las alteraciones de conducta: hiperactividad, agresividad y nerviosismo. También son frecuentes los problemas para el aprendizaje de las matemáticas y los déficits de memoria.

El SAF puede presentarse con menor intensidad si la madre ha ingerido menor cantidad de alcohol durante el embarazo, aunque en estos casos también es frecuente la presencia de alteraciones cognitivas. Diversos estudios ponen de manifiesto una disminución en el cociente intelectual de los niños con síndrome de alcoholismo fetal incompleto en la edad escolar (Brown, 1991; Larroque, 1995).

3.4.3 Tabaco

El tabaquismo produce hipoxia en el feto. La nicotina y el alquitrán, además del aumento del anhídrido carbónico (CO₂) cuando se fuma, producen efectos teratogénicos. El riesgo de una fumadora crónica de tener un aborto espontáneo es superior en un 40% al de la mujer no fumadora. Existe una correlación entre madres fumadoras, niños con menor peso al nacer y déficit de atención.

4

Disfunción cerebral mínima

4.1. El problema de la disfunción cerebral infantil

4.1.1. Aspectos básicos

La disfunción cerebral mínima (DCM) continúa siendo un tema controvertido en ámbitos educativos, biomédicos y psicosociales, aunque no por ello ha perdido vigencia, ya que se trata de un problema de gran repercusión sobre cualquier sistema educativo que afecta a todas las sociedades. Aunque en la actualidad hay quien prefiera evitar la utilización del término, es innegable que en cualquier población escolar existe un amplio número de niños y niñas con trastornos perceptivo-motores, cognitivos o comportamentales producidos por alteraciones en el sistema nervioso central. Si dichos trastornos son severos, es probable que tengan una expresividad clínica mayor, ya que suelen producir déficits de mayor gravedad. Pero, si el niño muestra trastornos más sutiles que afectan al funcionamiento del sistema nervioso, aunque esté preservada la inteligencia general, es probable que sus manifestaciones no sean tan explícitas, o lo hagan de un modo demorado, en forma de problemas de atención, lenguaje, lectura, razonamiento, cálculo o conducta.

La DCM engloba a todos los niños y niñas con capacidad intelectual normal que presentan alteraciones en uno o varios procesos cognitivos o comportamentales, como consecuencia de alteraciones ligeras o moderadas del sistema nervioso. La incidencia real de la DCM es difícil de precisar, ya que frecuentemente varían los criterios para su diagnóstico, pero en ningún caso es inferior al 10% de la población infantil (Gaddes, 1980; Kolb y Fantie, 1989). Este amplio colectivo de niños con disfunción en el sistema nervioso no solo presenta dificultades neurocognitivas, sino que habitualmente se enfrenta a la incomprensión de sus dificultades por parte de la escuela, la familia o la sociedad. Sus problemas no son la consecuencia de factores extrínsecos, sino que se derivan de algún tipo de agresión sufrida por el sistema nervioso durante el embarazo, el período perinatal o en los primeros años de vida, debido a factores genéticos o adquiridos. Las consecuencias son más funcionales que anatómicas, y se traducen en alteraciones muy variadas que afectan a uno o varios dominios, como lenguaje, memoria, atención, razonamiento, funcionamiento ejecutivo, capacidad para el cálculo, eficiencia psicomotora o conducta emocional, entre otros.

La DCM se caracteriza por un incremento de los signos neurológicos menores (soft signs), que acompañan a las alteraciones cognitivas, perceptivas, psicomotoras o conductuales que presenta el niño. Como han señalado Kolb y Fantie (1989), cuando se

evalúa a niños que han tenido algún tipo de daño cerebral, siempre se encuentran alteraciones significativas, por lo que hay que abandonar la falsa creencia de que los neuropsicólogos sobrediagnostican casos de daño cerebral: más bien podemos decir que la sensibilidad de las pruebas neuropsicológicas permite llegar donde no llegan las pruebas de neuroimagen anatómica.

Cuadro 4.1. Características de la disfunción cerebral mínima (DCM)

- Se presenta en niños con inteligencia dentro de límites normales, habiendo sido evaluada de manera individualizada.
- Uno o varios dominios de la cognición o el comportamiento están alterados: memoria, lenguaje, lectura, escritura, cálculo, razonamiento, eficiencia psicomotora, percepción, atención, funcionamiento ejecutivo, conducta afectivo-emocional, etc.
- El funcionamiento del sistema nervioso está alterado en grado variable.
- No hay alteraciones estructurales significativas en el sistema nervioso central.
- Están incrementados los signos neurológicos menores.
- Los métodos convencionales de exploración neurológica, neurorradiológica o neurofisiológica son poco precisos para realizar un diagnóstico fiable.
- La evaluación neuropsicológica individualizada es el método más eficaz para el diagnóstico.
- Las técnicas de neuroimagen funcional (PET, SPECT, RMF) pueden convertirse en un eficaz instrumento para conocer de forma más precisa las características de cada cuadro.
- La expresión de la disfunción cerebral infantil puede demorar su aparición en el tiempo y no estar necesariamente presente al comienzo del nacimiento, al contrario de lo que sucede con el daño cerebral de mayor gravedad.
- Hay mayor incidencia del problema en los varones, como consecuencia de su mayor vulnerabilidad neurobiológica.

Existe continuidad entre los niños con daño cerebral severo y los que no presentan ninguna evidencia de daño o disfunción cerebral, según se puede consultar en el cuadro 4.2. Sin embargo, la DCM no tiene límites bien definidos, ya que en determinadas ocasiones sus manifestaciones tienen una evolución favorable, mientras que en otros casos se produce un estancamiento en el proceso neuromadurativo del niño. Un considerable número de niños presentan inmadurez neuropsicológica, también denominada retraso evolutivo del desarrollo, que se refiere a los que presentan retraso tanto en la adquisición de las pautas de desarrollo neuromadurativo como en el aprendizaje durante la etapa preescolar. Sin embargo no todos los niños con retraso madurativo forman un grupo homogéneo, ya que, en función de su evolución pueden tender hacia cuadros de:

Cuadro 4.2. Niveles de afectación del sistema nervioso en la infancia

Lesión cerebral grave	<ul style="list-style-type: none"> - Lesiones neuroanatómicas graves y explícitas. - Déficits neuropsicológicos severos. - Signos neurológicos mayores incrementados. - Signos neurológicos menores muy incrementados. - Hallazgos positivos en pruebas de neuroimagen anatómica (TAC, RM). - Exploración neurológica patológica. - Alteraciones sensitivas, motoras y cognitivas más graves. - Déficits persistentes a lo largo del tiempo.
Disfunción cerebral	<ul style="list-style-type: none"> - No son demostrables lesiones neuroanatómicas graves. - Presencia de déficits neuropsicológicos moderados o ligeros. - Ausencia de signos neurológicos mayores. - Incremento significativo de los signos neurológicos menores. - Peor rendimiento en pruebas neuropsicológicas que los niños con inmadurez neuropsicológica. - Retraso en el desarrollo madurativo a partir del nacimiento. - Hallazgos poco significativos o inexistentes en pruebas neurofisiológicas o de neuroimagen anatómica, con frecuentes "falsos negativos". - Exploración neurológica casi siempre normal.
Inmadurez neuropsicológica	<ul style="list-style-type: none"> - No existen lesiones neuroanatómicas significativas. - Déficits neuropsicológicos ligeros. - Retraso en el desarrollo madurativo a partir del nacimiento. - Retraso en el proceso de mielinización. - Ausencia de signos neurológicos mayores. - Escaso incremento de los signos neurológicos menores que en la disfunción cerebral, con predominio de los signos evolutivos. - Peor rendimiento neuropsicológico que los niños normales. - Parámetros normales en pruebas neurofisiológicas o de neuroimagen anatómica. - Exploración neurológica normal. - Desaparición de los déficits de manera espontánea.
Madurez neuropsicológica normal	<ul style="list-style-type: none"> - Falta de lesiones neuroanatómicas graves. - Escaso incremento en los signos neurológicos menores. - Déficits neuropsicológicos poco significativos. - Ausencia de alteraciones en pruebas de neuroimagen anatómica. - Exploración neurológica negativa. - Causas para los problemas de aprendizaje.

a) Inmadurez neurobiológica y neuropsicológica, que, de un modo espontáneo y progresivo, logran normalizar su proceso de desarrollo. Muestran un incremento escaso en los signos neurológicos menores, así como un menor grado de retraso que los niños con DCM. Es posible que estos niños presenten un retraso en los procesos de mielinización de áreas concretas del cerebro que, con el paso del tiempo, evolucionan de modo favorable. Como señalan Kolb y Whishaw (2006: 664-665), la reevaluación neuropsicológica de estos niños al llegar a la edad adulta pone de manifiesto que las personas conservan dificultades características, aun cuando la maduración haya sido prácticamente completa.

b) Inmadurez neuropsicológica que con el paso del tiempo no consiguen normalizar su curva neuroevolutiva, presentando a medio o largo plazo trastornos cognitivos, del lenguaje o perceptivo-motrices que exigirán medidas de intervención más específicas. Los signos neurológicos menores continúan presentes en muchos niños inmaduros, por lo que no se debe pensar que únicamente subyace un problema de retraso madurativo simple, sino que realmente se trata de niños con DCM (Millichap, 1975; Evrard, 1994). Estos niños muchas veces son considerados inmaduros, lo que impide que se arbitren medidas específicas de evaluación o intervención neuropsicológica, con el consecuente riesgo de estancamiento y fracaso escolar.

En la mayoría de las ocasiones, la intensidad del daño cerebral que presentan los niños con disfunción cerebral no tiene entidad suficiente para ser identificado a través de la exploración neuropediátrica convencional; tampoco otras técnicas convencionales de neuroimagen anatómica o electroencefalográfica son útiles para evidenciar los déficits de estos niños. En estos casos es necesario realizar un diagnóstico neuropsicológico individualizado, que permita definir con mayor precisión tanto la intensidad del problema como las áreas funcionales que han resultado afectadas en su sistema nervioso.

La "invisibilidad" de sus síntomas produce frecuentemente el infradiagnóstico de la DCM, ya que la aparente normalidad de estos niños impide que se arbitren medidas de diagnóstico y tratamiento más específicas, de tipo neuropsicológico. Por esta razón, los escolares con DCM todavía siguen siendo los grandes excluidos del sistema escolar. Cualquier niño que presente una grave discapacidad sensorial, motora, cognitiva o comportamental tiene mayores probabilidades de recibir una adecuada atención médica, educativa y psicológica. Por el contrario, los que presentan dificultades de aprendizaje o conducta derivadas de agresiones sutiles al sistema nervioso normalmente pasan desapercibidos, reciben ayudas pedagógicas poco específicas o son objeto de crítica, siendo considerados: vagos, despistados o malos estudiantes.

4.1.2. Antecedentes

El precedente remoto de la DCM se remonta a la segunda mitad del siglo XIX, coincidiendo con el desarrollo de las teorías localizacionistas sobre el funcionamiento cerebral, potenciadas por la identificación de los centros del lenguaje por Paul Broca y Karl Wernicke. En 1896, Morgan informó de la existencia de un grupo de niños inteligentes que eran incapaces de leer, denominando a esta condición ceguera verbal congénita. Años más tarde, en 1908, Tredgold puso de relieve la existencia de niños que habían sufrido daño cerebral perinatal ligero, cuyos problemas podían pasar desapercibidos hasta el comienzo de la escolaridad. La observación sistemática de las consecuencias de las heridas de guerra contribuyó a que avanzase el interés por el estudio de las secuelas neurológicas y cognitivas del daño cerebral. Durante la Primera Guerra Mundial se produjo un fuerte incremento de los casos de meningitis infantil, que generó un aumento en el número de niños con daño

cerebral infantil residual que presentaban conductas antisociales, impulsividad, labilidad emocional e hiperactividad.

Strauss, tras la Segunda Guerra Mundial, admitió la posibilidad de que existiera un rango de severidad variable del daño cerebral infantil. Surgió así el término *minimal brain injury* ('disfunción cerebral mínima'), que durante varias décadas se ha popularizado ampliamente entre médicos y psicólogos y en menor medida entre los educadores. La denominación *disfunción cerebral mínima* fue utilizada por vez primera por Strauss para referirse a los niños que habían tenido algún tipo de daño cerebral temprano, haciendo referencia, de modo más específico, a niños y niñas con inteligencia en torno a la media o por encima de ésta, con ciertas dificultades de aprendizaje y conducta que oscilarían desde leves a severas. Las dificultades características consistirían en trastornos de percepción, razonamiento, lenguaje, memoria, atención, control de los impulsos y función motora.

Hasta la segunda mitad del siglo xx, se asumía que el daño cerebral era una entidad unitaria de tipo cuantitativo: se tenía o no se tenía lesión cerebral. Dentro de esta corriente de pensamiento, se desarrollaron nuevas pruebas de evaluación del daño cerebral, basadas en la idea de que el daño cerebral era un fenómeno unitario, por lo que bastaría una única prueba para llevar a cabo su diagnóstico.

La década de los sesenta supuso un momento de inflexión en el desarrollo del concepto. A partir de 1960, Rutter introdujo el término de *signos neurológicos menores*, lo que permitía un diagnóstico más operativo del problema; en 1964 se propuso la primera definición consensuada de la *disfunción cerebral mínima (DCM)*, en los Estados Unidos (Rapin, 1987).

El término *DCM* se refiere a niños con inteligencia en torno a la media con ciertas dificultades de aprendizaje y/o conducta que se asocian con desviaciones en la función del sistema nervioso central. Dichas desviaciones se manifiestan por la combinación de trastornos de percepción, conceptualización, lenguaje, memoria, control de la atención, de los impulsos o de las funciones motoras. Pueden estar causadas por trastornos genéticos, irregularidades bioquímicas, daño cerebral perinatal o por otras enfermedades o daño sostenido durante los años críticos del desarrollo y la maduración del sistema nervioso. La *DCM* puede ser de causa desconocida y puede permanecer durante toda la vida. En la edad escolar se manifiesta con una amplia variedad de dificultades de aprendizaje como condición necesaria.

Los dos ámbitos que más se han relacionado con *DCM* son el trastorno por déficit de atención (*TDAH*) y las dificultades neuropsicológicas de aprendizaje, aunque ha recibido numerosas denominaciones, entre ellas: dificultades de aprendizaje, dislexia, hiperkinesia, trastorno por déficit de atención o trastornos específicos del desarrollo. La ausencia de consenso en torno a la definición del término ha conducido frecuentemente a errores de

concepto y diagnóstico, permitiendo que de modo sarcástico se hable de disfunción cerebral mínima como sinónimo de confusión neurológica máxima. Sin embargo, aunque en la actualidad sigue habiendo detractores que afirman que es inadecuada la utilización del término disfunción cerebral mínima, en nuestra opinión resulta mucho más perjudicial la ignorancia del problema para el niño que la padece, ya que, al negar su condición, se está impidiendo la utilización de medidas específicas de prevención, evaluación e intervención. La realidad refleja que en las escuelas de todo el mundo hay millones de niñas y niños que, a pesar de tener una inteligencia normal, presentan dificultades cognitivas, perceptivas, motoras o comportamentales causadas por alteraciones durante el proceso de desarrollo del sistema nervioso.

La etiología de la DCM se desconoce en más de la mitad de las ocasiones, pudiendo ser el resultado de agresiones sutiles sufridas por el sistema nervioso infantil. Se estima que aproximadamente el 20% de los casos se produce durante el período prenatal. Un 60% de los casos está producido durante el período perinatal, como consecuencia de complicaciones en el parto, ya que, durante esta etapa, el cerebro infantil resulta extremadamente vulnerable a posibles agresiones causadas por fenómenos hipóxico-isquémicos que pueden afectar al neonato durante la fase de expulsión. La presencia de hipoxia es un hallazgo frecuente en la anamnesis de los niños con disfunción cerebral. A partir del nacimiento se origina el 20% de casos de DCM restante; los procesos meningoencefalíticos, junto con los traumatismos craneoencefálicos, son frecuentes factores causales de DCM durante este período. Aunque hasta fechas recientes se pensaba que los factores adquiridos tenían un peso específico mayor como origen del problema, sin embargo cada vez hay más evidencias de la importancia que tienen los factores genéticos, especialmente en trastornos como la dislexia o el déficit de atención con hiperactividad.

4.1.3. Manifestaciones y patologías incluidas

El término disfunción cerebral mínima se aplica a niños con inteligencia en torno a la media con ciertos trastornos de aprendizaje y conducta, que oscilan desde suaves a severos, asociados a desviaciones en la función del sistema nervioso central. Las principales manifestaciones de la DCM son:

A) Desarrollo intelectual normal

Es imprescindible que la evaluación del nivel mental del niño se haya realizado de manera individualizada, para identificar los puntos fuertes y débiles del perfil. Un rendimiento deficitario en pruebas de inteligencia, cuando la evaluación ha sido realizada mediante aplicación colectiva, no es suficientemente fiable, ya que pueden existir factores que interfieran en el resultado. Por otra parte, los niños con retraso mental pueden tener manifestaciones características de una disfunción cerebral, pero en estos casos hablamos de deficiencia mental asociada a manifestaciones disfuncionales, reservando el término DCM para los niños con inteligencia normal que han sufrido agresiones neuroanatómicas

de intensidad variable.

B)Trastornos cognitivos

Aunque el nivel mental normal es un requisito previo para el diagnóstico de la DCM, siempre aparecen alteraciones en uno o varios ámbitos de la cognición: funcionamiento ejecutivo, lenguaje, razonamiento, memoria, atención, percepción o motricidad. Como consecuencia de dichos trastornos es habitual que se produzca fracaso escolar o dificultades de aprendizaje.

C)Trastornos de conducta

Las alteraciones emocionales y los trastornos de conducta no son constantes en todos los niños con DCM pero sí muy frecuentes, como consecuencia de alteraciones en áreas cerebrales que regulan el control de las emociones. El daño sutil en estructuras del sistema límbico o de las conexiones límbico-corticales suele estar en la génesis de muchas dificultades primarias en el comportamiento afectivo-emocional del niño. Por otra parte, de manera reactiva también puede producirse un comportamiento emocionalmente inadaptado en él, ya que sus problemas en el aprendizaje pueden derivar hacia sentimientos de baja autoestima, comportamientos regresivos, baja tolerancia a la frustración o conductas oposicionistas.

D)Alteraciones en el sistema nervioso

La DCM no tiene un origen psicogenético, sino que está causada por alteraciones idiopáticas o sintomáticas del sistema nervioso. Los hallazgos patológicos que se observan en las pruebas de neuroimagen estructural de los niños con DCM son habitualmente poco relevantes. En pruebas neurofisiológicas como el EEG se observa mayor incidencia de trazados con retraso neurobiológico, aunque la proporción de alteraciones patológicas severas no es significativamente mayor que en la población escolar normal. La exploración neurológica también resulta insuficiente como método-diagnóstico de la DCM, ya que es compatible la presencia de disfunción cerebral infantil con una exploración neurológica normal.

El diagnóstico de la disfunción cerebral infantil sólo se puede realizar mediante evaluación neuropsicológica, ya que la exploración neurológica o las técnicas de neuroimagen anatómica normalmente ofrecen "falsos negativos". Como han señalado Kolb y Fantie (1989), cuando se realiza una evaluación neuropsicológica de niños con DCM, casi siempre se encuentran alteraciones significativas, por lo que hay que abandonar la falsa creencia de que los neuropsicólogos sobrediagnostican casos de daño cerebral infantil: más bien podemos decir que la sensibilidad de las pruebas neuropsicológicas permite llegar donde no llegan las pruebas de neuroimagen anatómica, neurofisiológicas o la exploración neurológica.

Durante el proceso de desarrollo es frecuente que los niños con DCM presenten retraso neuromadurativo que afecta al desarrollo psicomotor, lenguaje, lateralización o a otros ámbitos de la cognición. El inicio demorado de la marcha autónoma o del lenguaje es más frecuente entre los niños con DCM. La presencia de antecedentes familiares de trastornos de aprendizaje o del lenguaje siempre es indicador de riesgo, que debe ser tenido en cuenta. También se han identificado mayores alteraciones en el sistema inmune, en comparación con la población normal.

E) Mayor incidencia en el sexo masculino

El número de varones con DCM es superior a la de las niñas, en proporciones que oscilan entre 4/1 y 2/1. Hay varias razones que pueden justificar este hecho:

- a) El desarrollo madurativo del cerebro de los varones es más lento que el de las hembras.
- b) En caso de producirse algún tipo de daño durante el período prenatal o perinatal, el cerebro de los niños es más vulnerable que el de las niñas, ya que, con una misma edad gestacional, aquéllos tienen un menor grado de desarrollo. Este hecho es aplicable también a los niños nacidos antes de término, ya que las niñas nacidas con edad gestacional inferior a la normal tienen menos probabilidades de sufrir daño cerebral que los varones de iguales características.
- c) Las hormonas sexuales ejercen una acción diferenciadora en el cerebro durante las fases iniciales del desarrollo. En el varón, la acción de los andrógenos limita el desarrollo del hemisferio izquierdo, mientras que en la hembra no sucede lo mismo (Geschwind y Galaburda, 1987). Por esta razón los niños habitualmente aprenden a leer más tarde que las niñas y tienen un mayor riesgo de presentar dificultades de aprendizaje lectoescriptor.

F) Mayor expresividad durante la infancia

La DCM no es exclusiva de los niños ya que puede persistir durante la edad adulta. Las manifestaciones disfuncionales del sistema nervioso, como problemas de lenguaje, memoria o atención, pueden ser vitalicios, si bien es cierto que con el paso del tiempo las dificultades cognitivas o de aprendizaje se enmascaran o disminuyen su intensidad, especialmente cuando se ha realizado una adecuada intervención durante la infancia. La neurogénesis y el modelamiento del cerebro en la infancia son incompletas, dando pie a la mayor expresividad de las alteraciones neuropsicológicas. Además, las exigencias escolares durante la infancia requieren la mayor puesta en juego de mecanismos de aprendizaje que habitualmente están mal consolidados en los niños con DCM. Solamente a partir de la edad escolar se puede hacer un diagnóstico más preciso de la disfunción cerebral, descartando aquellos casos de deficiencia mental. Antes de los cuatro años no es fácil su diagnóstico,

aunque existen factores de riesgo que en muchos casos ya están presentes desde el nacimiento.

Cuadro 4.3. Factores de riesgo de disfunción cerebral mínima antes de los 6 años

- Presencia de alteraciones durante el embarazo.
- Parto traumático.
- Alteraciones perinatales.
- Bajo peso al nacer.
- Retraso neuromadurativo a partir del nacimiento.
- Presencia incrementada de antecedentes familiares de patologías relacionadas con DCM: dislexia, trastorno por déficit de atención, trastornos del lenguaje, etc.
- Retraso en la adquisición, el inicio y el desarrollo del lenguaje.
- Otras alteraciones cognitivas: atención, memoria, lenguaje, razonamiento o cálculo.
- Trastornos psicomotores: torpeza motriz, hiperactividad, problemas de equilibrio.
- Indefinición de la lateralidad.
- Deficiente conciencia fonológica.
- Incremento de los problemas emocionales y de conducta.

La DCM infantil abarca un amplio abanico de trastornos que solamente tienen en común la presencia de alteraciones funcionales del sistema nervioso en niños con inteligencia normal. Dichos trastornos pueden presentarse de manera aislada o muy frecuentemente como trastornos mixtos en régimen de comorbilidad, es decir, dos o más patologías de modo simultáneo.

Cuadro 4.4. Principales patologías incluidas en la DCM infantil

- Trastornos psicomotores: hiperactividad e hipoactividad, dispraxia del desarrollo, trastornos de la motricidad gruesa o fina y parálisis cerebral subclínica.
- Dificultades neuropsicológicas de aprendizaje: dislexia, trastornos de la escritura (disgrafía, disortografía), discalculia y trastorno de aprendizaje no verbal.
- Trastornos del lenguaje comprensivo, expresivo o articulatorio.
- Trastornos en los procesos cognitivos: memoria, razonamiento y funciones ejecutivas.
- Trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad.
- Trastornos emocionales y de conducta de origen neurodisfuncional.
- Otros trastornos causados por endocrinopatías o cromosomopatías.

4.2. Discapacidades cerebrales

Como resultado del daño cerebral infantil se producen dos tipos de alteraciones de mayor o menor gravedad, que se denominan discapacidades mayores y menores respectivamente (cuadro 4.5). Las discapacidades mayores son alteraciones cognitivas de mayor gravedad y peor pronóstico, causadas por alteraciones anatómicas y funcionales moderadas o severas del sistema nervioso. Las discapacidades menores, por el contrario, son alteraciones perceptivas, motoras, cognitivas o comportamentales de importancia variable, en las que no existe una lesión neuroanatómica significativa. Las dos modalidades de discapacidad cerebral se agrupan en función de la gravedad de las alteraciones neuroanatómicas y del grado de disfunción cerebral asociada (figura 4.1).

Cuadro 4.5. Principales características de las discapacidades mayores y menores

	<i>Discapacidades mayores</i>	<i>Discapacidades menores</i>
Gravedad	– Mayor.	– Menor.
Incidencia	– Inferior al 2%.	– 10%.
Alteración neuroanatómica	– Explícita y de mayor gravedad. – Normalmente presente en pruebas de neuroimagen anatómica.	– Inexistente o poco significativa. – Normalmente ausente en pruebas de neuroimagen anatómica.
Cuadros incluidos	– Parálisis cerebral infantil. – Encefalopatías. – Epilepsias severas. – Trastornos neurodegenerativos. – Deterioro por traumatismo craneoencefálico severo. – Otros cuadros: tumorales, infecciosos, etc.	– Dificultades de aprendizaje. – Trastorno por déficit de atención. – Trastornos psicomotores. – Parálisis cerebral subclínica. – Trastornos del lenguaje. – Trastornos de conducta. – Otros cuadros: endocrinopatías, cromosomopatía, etc.
Presentación	– Normalmente de forma inmediata tras el daño del sistema nervioso.	– Habitualmente se suele demorar en el tiempo.
Forma de diagnóstico	– Preferentemente neurológico.	– Preferentemente neuropsicológico. – Neuroimagen funcional.
Inteligencia	– Habitualmente no preservada. – Deficiencia mental frecuente.	– Habitualmente preservada. – No tiene que existir deficiencia mental.
Rendimiento neuropsicológico	– Alteración generalizada en la mayoría de las áreas cognitivas.	– Alteración selectiva en una o varias funciones cognitivas.
Expresión semiológica	– Incremento de los signos neurológicos mayores.	– Incremento de los signos neurológicos menores.
Afectación por sexos	– Similar en ambos sexos.	– Mayor incidencia en varones.

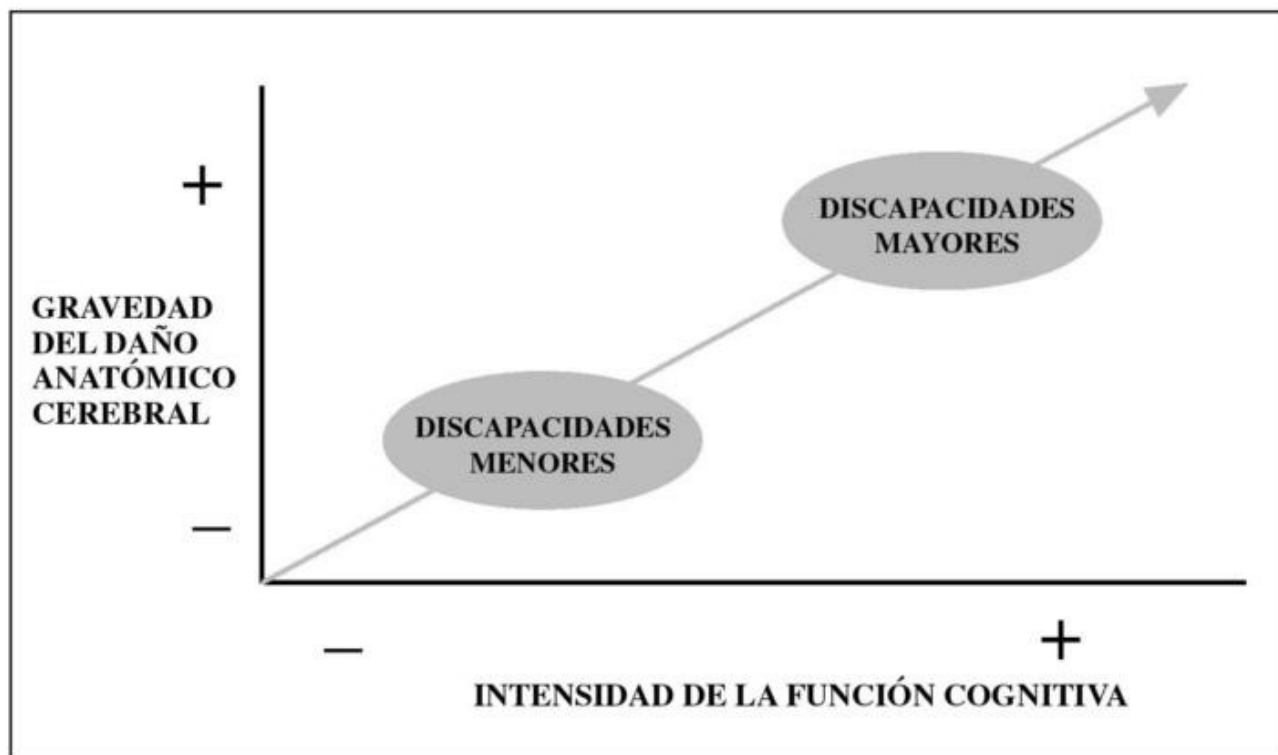


Figura 4.1. Discapacidades mayores y menores y grado de alteración anatómica y funcional del sistema nervioso infantil.

4.2.1. Discapacidades mayores

Se caracterizan porque el trastorno neuroanatómico subyacente es de mayor gravedad que en las discapacidades menores y porque se manifiestan con mayor facilidad a través de las pruebas de neuroimagen anatómica convencionales, como la resonancia magnética o la tomografía computarizada. La lesión del sistema nervioso en estos casos generalmente produce alteraciones explícitas que se presentan inmediatamente después de haberse producido. Por ejemplo, una encefalopatía hipóxico-isquémica perinatal grave siempre se manifestará con trastornos sensoriales, motores y cognitivos desde el mismo instante en el que haya hecho aparición el trastorno, siendo muy patentes sus manifestaciones a partir del nacimiento. Por otra parte, sus efectos siempre serán permanentes, aunque su expresión pueda variar a lo largo del tiempo en función de determinadas variables como el uso de rehabilitación cognitiva adecuada o la utilización de psicofármacos. Su incidencia oscila entre el 1 y el 2% de la población infantil. Una característica común es el deterioro acusado de la inteligencia y de otras funciones cognitivas. Su forma de expresión es el aumento de los signos neurológicos mayores. Las principales patologías incluidas son encefalopatía severa, parálisis cerebral infantil, epilepsia grave, enfermedades neurodegenerativas y síndromes postraumáticos graves.

4.2.2 Discapacidades menores

Las discapacidades menores son la consecuencia de alteraciones del sistema nervioso de menor gravedad que las discapacidades mayores. Pueden producirse durante la fase prenatal, perinatal o en el transcurso de los primeros años de vida. Son trastornos funcionales que muchas veces no ofrecen alteraciones significativas en las pruebas de neuroimagen anatómica. Se incluyen aquí numerosas patologías: dificultades de aprendizaje, hiperactividad, trastornos psicomotores y del lenguaje y otras patologías relacionadas con cromosomopatías, traumatismos craneoencefálicos y endocrinopatías, así como otras poblaciones pediátricas de riesgo biológico (Gracia y Portellano, 1992; Gracia y Portellano, 1998).

Uno de los problemas de las discapacidades menores es que la expresión de sus síntomas puede demorarse varios años después de haberse producido la disfunción en el sistema nervioso, sin que se haga patente el problema hasta que un determinado sistema funcional se activa o bien cuando existen demandas escolares a las que el niño no puede responder con normalidad. Por ejemplo, un episodio hipóxico-isquémico cerebral en el momento del parto que haya afectado a la zona posterior del lóbulo temporal izquierdo puede producir hemorragia leve (subclínica, sin que exista evidencia explícita de alteración en pruebas de neuroimagen). Puesto que el área de Wernicke, principal centro del lenguaje comprensivo, se localiza en dicha zona, puede producirse inicialmente un trastorno del lenguaje comprensivo; al cabo del tiempo también el factor inicial puede afectar al proceso de comprensión lectora en el momento de iniciar su aprendizaje sistemático, especialmente a partir de los seis años.

Las discapacidades menores están asociadas a la disfunción cerebral, y en ocasiones se utilizan de modo indistinto ambas denominaciones. El problema afecta a muchos niños y niñas en edad escolar, estimándose que más del 10% de la población infantil las presenta en grado e intensidad variable. Por desgracia todavía persisten muchos escolares que no son adecuadamente diagnosticados ni pertinentemente tratados. La negación o el desconocimiento de sus problemas puede dificultar la resolución de sus dificultades.

El único medio fiable y eficaz para el diagnóstico de las discapacidades menores es la evaluación neuropsicológica individualizada. Si bien se observa que los niños con discapacidades menores presentan alteraciones neurológicas y neurofisiológicas con mayor frecuencia que la población normal, sin embargo, en la mayoría de los casos la exploración mediante tomografía computarizada, electroencefalografía convencional o evaluación neurológica convencional ofrecen resultados negativos. En las discapacidades cerebrales menores la inteligencia suele estar preservada, aunque se observa un incremento en la intensidad y la frecuencia de los signos neurológicos menores.

4.3. Signos neurológicos

4.3•1. Signos neurológicos mayores

Las lesiones cerebrales graves se expresan habitualmente con discapacidades mayores e implican el aumento de los signos neurológicos mayores (hard signs), que son la expresión explícita de las lesiones neuroanatómicas y funcionales de mayor gravedad en el sistema nervioso, generalmente de origen perinatal. Éstos son los principales signos neurológicos mayores en la infancia:

- Presencia de herida abierta en masa encefálica.
- Coma severo de larga duración.
- Evidencia de daño encefálico en pruebas de neuroimagen.
- Encefalopatía hipóxico-isquémica severa.
- Trastornos motores severos de origen neurológico.
- Traumatismos craneoencefálicos severos.
- Tumores en el sistema nervioso.
- Alteraciones sensoriales causadas por trastornos neurológicos.
- Enfermedades neurológicas degenerativas.
- Malformaciones del sistema nervioso.
- Malformaciones craneoencefálicas.
- Epilepsia severa.
- Alteraciones severas del lenguaje.
- Deterioro cognitivo asociado a demencia.

4.3.2. Signos neurológicos menores (SNM)

A)Concepto

Los signos neurológicos menores (SNM), o signos blandos (soft signs), guardan una estrecha relación con la disfunción cerebral mínima infantil, pues de manera habitual son su expresión neuroconductual (Teeter, 1997). Su importancia como manifestación externa de la disfunción cerebral subyacente ha sido avalada por numerosos estudios desde hace tres décadas (Millichap, 1975; Gaddes, 1980; Portellano, 1989; Batchelor, 1997). Aunque inicialmente se consideraron únicamente los signos neurológicos de naturaleza motora,

posteriormente se han ido incorporando otras alteraciones neurológicas relacionadas con funciones sensoriales y cognitivas.

Bender en 1947 utilizó por vez primera la denominación de signos neurológicos menores, tras realizar la evaluación neuropsicológica de 100 niños esquizofrénicos. Strauss, al comienzo de la década de los cincuenta, impulsó esta denominación como método de diagnóstico de la DCM, mediante el llamado síndrome de Strauss. La aceptación de los signos neurológicos menores como base del diagnóstico de DCM no ha sido un camino fácil. En 1962 el grupo de estudio internacional de Oxford propuso el término de disfunción cerebral mínima, negando el hecho de que una descripción conductual pudiera servir para definir el trastorno. De hecho, se negó que fuera apropiada la utilización de los signos neurológicos menores como medio para el diagnóstico de la DCM. Sin embargo, dicha denominación se impuso a partir de los estudios de Rutter, Graham y Yule (1970). Estos autores estudiaron las características neuropediátricas de un amplio grupo de niños y niñas de la isla de Wight, encontrando en ellos varios tipos de alteraciones neurológicas:

- a) Alteraciones que indicaban retraso del desarrollo y que desaparecían con la edad de manera espontánea.
- b) Alteraciones difíciles de definir y poco fiables en la exploración neurológica, que denominaron signos neurológicos menores, considerándolos como una forma de expresión de la disfunción menor del sistema nervioso, en contraste con los signos mayores, que definitivamente indicaban la presencia definitiva de daño cerebral.
- c) Otras alteraciones resultantes de condiciones neurológicas patológicas como el nistagmo o estrabismo.

En la actualidad se asume que los signos neurológicos menores son la expresión de alteraciones neurofuncionales del sistema nervioso. Tienen mayor expresividad en la infancia, mientras que en la edad adulta no se manifiestan de un modo tan explícito en la exploración neuropsicológica (Portellano, 1998). El número y la intensidad de los signos neurológicos menores suele disminuir con el paso del tiempo, guardando relación inversa con el nivel mental del niño, ya que, cuanto menor es el cociente intelectual, mayor es la cantidad e intensidad de los signos neurológicos menores que presenta. Sin embargo, como han señalado Narbona y Chevrie-Muller (2003), en muchas ocasiones, los signos neurológicos menores se presentan en niños con inteligencia normal incluidos en el apartado de la disfunción cerebral mínima.

Para evaluar los SNM se pueden utilizar criterios clínicos, basados en el acuerdo interjueces, que alcanzan un 80% de eficacia. Otro método es la utilización de pruebas psicométricas que permiten comparar los trastornos del niño disfuncional con el resto de la población normal. Dentro de este apartado hay diversos instrumentos, la mayoría de ellos baremados fuera de España. En nuestro entorno son escasas las pruebas para evaluar los

SNM. Una de ellas es el QNST (Quick Neurological Screening Test) de Mutti et al. (1978) que ha sido baremado con población española (Fernández et al., 1981). El autor, en colaboración, ha desarrollado el Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil (CUMANIN), diseñado para conocer la presencia de signos neurológicos menores, así como el nivel neuromadurativo general en niños de tres a seis años (Portellano, Mateos y Martínez Arias, 2000). En la actualidad se encuentra en preparación el Cuestionario de Madurez Neuropsicológica para Escolares (CUMANES), diseñado para la evaluación neuropsicológica de niños de siete a 12 años (Portellano y Mateos, 2005).

B) Clasificación

a) Clasificación etiológica de los SNM

1. Signos característicos de inmadurez neurobiológica

Determinados signos neurológicos infantiles son de tipo evolutivo y reflejan un estado de inmadurez neurológica más que una disfunción cerebral real. Es habitual que dichos signos, indicativos de un retraso neuroevolutivo, tiendan a desaparecer con el paso del tiempo, por lo que no resulta fácil determinar si realmente implican una alteración neurológica. Se incluyen en este apartado los siguientes signos:

- Dificultades en el reconocimiento derecha-izquierda.

Retraso en el inicio de acontecimientos madurativos como mantenerse en pie, empezar a caminar o inicio del habla.

- Trastornos de la articulación de lenguaje.

- Deficiente capacidad para realizar movimientos en espejo.

- Retraso en la definición de la lateralidad.

- Alteraciones ligeras de la coordinación motriz.

- Deficiencias de la estructuración espacial.

- Signos motores alterados: sincinesia, disdiadococinesia.

2. Signos neurológicos inequívocos de un daño cerebral

Algunos reflejos patológicos como el Babinski positivo son signos patognómicos inequívocamente asociados a disfunción del sistema nervioso. Estos signos se caracterizan porque no desaparecen con el paso del tiempo:

- Nistagmo.
- Estrabismo.
- Asimetría craneal.
- Hemiparesia residual.
- Tono muscular asimétrico.
- Ptosis palpebral.
- Asimetría sensorial.
- Alteraciones ligeras en el EEG.
- Babinski positivo.
- Disartria.
- Modificaciones en la respuesta pupilar.
- Reflejos asimétricos o anómalos.

b) Clasificación semiológica

Un modo más operativo de clasificar los signos neurológicos menores en la etapa infantil es según su expresión semiológica, obviando su posible naturaleza evolutiva o disfuncional. De este modo, podemos dividirlos en signos psicomotores, sensoperceptivos y otros de expresión polimórfica.

Cuadro 4.6. Clasificación semiológica de los signos neurológicos menores

<i>Modalidad</i>	<i>Signo neurológico</i>
Motores	<ul style="list-style-type: none"> – Hiperactividad. – Trastornos del tono muscular. – Reflejos asimétricos o anómalos (incrementados o disminuidos). – Trastornos de equilibrio. – Trastornos de la marcha. – Lentitud en la marcha. – Dificultad para mantenerse a la pata coja a partir de los 6 años. – Trastornos de la coordinación. – Trastornos de la motricidad fina y gruesa. – Inestabilidad postural. – Impersistencia motora (incapacidad de mantener los brazos extendidos horizontalmente durante más de 30 segundos, con los ojos cerrados y la lengua fuera). – Movimientos coreiformes. – Temblores. – Disartria. – Disdiadococinesia (movimientos rápidos y alternantes ejecutados mediocremente). – Sincinesias (movimientos desbordantes o en espejo). – Hipocinesia. – Nistagmo. – Ptosis palpebral. – Apraxia orofacial, babeo y sacudidas de mandíbula. – Dificultad en unir el dedo pulgar con los restantes dedos. – Dificultad para dar una patada a un balón. – Presión inmadura del lapicero. – Lentitud en los movimientos de labios y lengua.
Perceptivos	<ul style="list-style-type: none"> – Trastornos de orientación espacial. – Dificultad para el reconocimiento derecha-izquierda. – Trastornos de discriminación auditiva. – Trastornos visoperceptivos. – Dificultad para construir con bloques tridimensionales. – Dificultad para la integración audiovisual. – Agnosias visuales. – Discriminación digital imperfecta. – Agnosias táctiles. – Agnosias espaciales. – Asterognosia. – Trastornos del esquema corporal.

<i>Modalidad</i>	<i>Signo neurológico</i>
Otros signos	<ul style="list-style-type: none"> – Dificultades neuropsicológicas de aprendizaje. – Síntomas disejecutivos: dificultad para la planificación de la conducta. – Trastornos de atención sostenida. – Distrabilidad. – Trastornos de lateralización, especialmente después de los 6 años. – Alteración en procesos cognitivos: memoria y razonamiento. – Anomalías difusas leves en pruebas neurofisiológicas o de neuroimagen. – Trastornos de conducta. – Trastornos del sueño. – Cefaleas. – Enuresis. – Retraso del lenguaje. – Problemas de articulación en el habla. – Trastornos del lenguaje oral o escrito. – Disnomia (dificultad para encontrar las palabras).

1. Signos psicomotores

Los signos psicomotores se manifiestan por la presencia de alteraciones en la ejecución de actividades motoras voluntarias o en el ajuste de los automatismos motores. Están causados por alteraciones en áreas del sistema nervioso que regulan los movimientos (lóbulo frontal, cerebelo, ganglios basales, nervios craneales, etc.). Incluyen manifestaciones diversas como hiperactividad, alteraciones del tono muscular, reflejos anormales o trastornos de coordinación y el equilibrio.

2. Signos sensorceptivos

Son manifestaciones de disfuncionalidad que afectan especialmente a las zonas de asociación posteriores del córtex cerebral y se expresan por la dificultad para codificar los estímulos sensoriales. Aquí se incluyen diversas agnosias y trastornos perceptivos que afectan especialmente a los sistemas visual, auditivo y táctil. También pueden estar implicadas otras estructuras como el cuerpo calloso, encargado de sincronizar las respuestas sensorceptivas de ambos hemisferios.

3. Otros signos

Numerosas manifestaciones de disfuncionalidad no pueden ser consideradas propiamente como psicomotoras ni sensorceptivas, sino que constituyen una miscelánea de manifestaciones: trastornos del lenguaje, dificultades de aprendizaje, alteraciones en los procesos cognitivos o presencia de signos positivos en pruebas neurofisiológicas o de neuroimagen.

5

Neuropsicología del lenguaje infantil

S.r. Bases neurobiológicas del lenguaje

El lenguaje es uno de los pilares fundamentales sobre los que se asienta el desarrollo cognitivo infantil, siendo el resultado del creciente proceso de corticalización existente en nuestra especie. Los cinco componentes del sistema lingüístico (fonología, morfología, semántica, sintaxis y pragmática) se van desarrollando a través de la infancia de modo similar en todas las lenguas, lo que ha sido denominado por Noam Chomsky como Teoría del Innatismo. Hay una "gramática universal" similar en todas las lenguas existentes, y el proceso de adquisición del lenguaje es igualmente parecido en todas ellas (Chomski, 1976).

En el procesamiento del lenguaje infantil intervienen numerosas estructuras encefálicas, aunque la corteza cerebral es la que adquiere un mayor protagonismo. El hemisferio izquierdo en la mayoría de las ocasiones tiene la primacía lingüística, aunque ambos hemisferios se complementan en sus aspectos fonológicos, semánticos y prosódicos para lograr un desarrollo armónico del lenguaje infantil.

La neuropsicología del lenguaje infantil adquiere una gran importancia, ya que con frecuencia las alteraciones del lenguaje constituyen un motivo de preocupación para educadores, padres y otros profesionales implicados. Al menos en uno de cada tres casos en los que se demanda consulta por dificultades escolares suele estar implicado el lenguaje.

Las bases neurobiológicas del lenguaje se articulan mediante el funcionamiento sincronizado de componentes centrales y periféricos distribuidos en el encéfalo y fuera de él. Los componentes centrales son responsables de la gestión del lenguaje como actividad simbólica y se localizan en diversas estructuras del encéfalo, especialmente en la corteza cerebral asociativa. Los componentes periféricos son los elementos auxiliares del lenguaje y están situados fuera del sistema nervioso; incluyen los órganos fonatorios y los sistemas visual y auditivo.

La corteza cerebral está encargada de integrar la actividad lingüística. Hay dos áreas corticales relacionadas con el lenguaje: la corteza frontal y la corteza posrolándica, correspondiente a los lóbulos temporales, parietales y occipitales. La actividad lingüística también está asociada a otras estructuras extracorticales como cuerpo calloso, tálamo,

ganglios basales, sustancia blanca subcortical y cerebelo, que facilitan una correcta programación y ajuste de la actividad lingüística. En el cuadro 5.1 se presentan las principales funciones lingüísticas que desempeñan cada una de las distintas áreas encefálicas implicadas.

5.1.1. Componentes corticales

A) Lenguaje expresivo

Los centros del lenguaje expresivo están situados en el polo anterior del cerebro, en el territorio ocupado por el lóbulo frontal; están encargados de diversos procesos que se inician en la intención y motivación lingüística y finalizan en la articulación verbal de las palabras y de la escritura. Los centros del lenguaje expresivo básicamente comprenden tres áreas neuroanatómicas diferenciadas: área prefrontal, área de Broca y corteza motora primaria.

a) Área pre frontal

El área prefrontal, y de modo más específico la zona cingulada anterior y dorsolateral, es responsable del proceso de motivación lingüística, generando estrategias adecuadas para iniciar la comunicación verbal, oral o escrita. Esta región se encuentra estrechamente relacionada con el sistema límbico, facilitando el control consciente del habla.

El área motora suplementaria (AMS), situada en la cara interna del córtex prefrontal, tiene una importancia excepcional para el inicio del habla, ya que su estimulación produce emisión de vocalizaciones repetidas y detención del habla, además de ejecución de movimientos complejos en el brazo contralateral. La lesión del AMS puede provocar afasia transcortical motora.

El área 46 de Brodmann, situada en la corteza dorsolateral izquierda, es una estructura básica para realizar tareas de decisión lexical y generación intrínseca de vocablos (Fritch et al., 1991). La corteza prefrontal izquierda también se activa durante la identificación visual y auditiva de palabras.

b) Área de Broca

Está situada en la zona posterior de la tercera circunvolución frontal izquierda (áreas 44, 45 y 47 de Brodmann) y es responsable de la preparación de los programas motores necesarios para la adecuada expresión del lenguaje oral y escrito. También coordina la actividad de los músculos que intervienen en el habla y en la escritura. Sus lesiones producen trastornos afásicos expresivos de gravedad variable. En los niños las consecuencias de las lesiones en el área de Broca pueden ser compensadas por el hemisferio derecho con mayor facilidad que en los adultos. Determinadas lesiones en el área de Broca durante el período perinatal pueden producir alteraciones sutiles del lenguaje

expresivo, que se transformarán en distintos trastornos como el retraso del lenguaje o cuadros disfásicos de gravedad variable.

Cuadro 5.1. Estructuras encefálicas implicadas en el lenguaje

<i>Área</i>	<i>Función</i>
Área prefrontal	– Inicio de la motivación para el lenguaje.
Área de Broca	– Programación motora del habla. – Programación motora de la escritura.
Área motora primaria	– Inicio de los movimientos bucofonatorios para pronunciar palabras. – Inicio de los movimientos manuales para la escritura.
Circunvolución de Heschl	– Registra las propiedades físicas de los sonidos del habla.
Área de Wernicke	– Comprensión fonológica y semántica del lenguaje oral y escrito.
Circunvolución supramarginal	– Integración multimodal de la información sensorial, permitiendo la comprensión del lenguaje lectoescriptor.
Circunvolución angular	– Centro de la lectura. – Coordina las diversas informaciones sensoriales para producir los modelos visuales de letras y palabras. – Convierte los estímulos visuales en formas auditivas adecuadas.
Fascículo arqueado	– Conecta las áreas de Broca y de Wernicke entre sí. – Sincroniza el lenguaje comprensivo y expresivo.
Tálamo	– Forma parte de la red asociativa que conecta entre sí las áreas del lenguaje receptivo y expresivo. – Coordina la actividad de las zonas corticales del habla, integrando las aferencias visuales y acústicas. – Los núcleos geniculados son responsables del procesamiento inicial de los sonidos lingüísticos.
Ganglios basales	– Regulación de la fluidez del lenguaje oral. – Coordinación de las secuencias motoras del lenguaje oral y escrito.
Cerebelo	– Coordina la fluidez de los movimientos de articulación del lenguaje oral y de la escritura. – Regula la ejecución de movimientos precisos que intervienen en la articulación de los sonidos del lenguaje.

Aunque tradicionalmente se ha considerado al área de Broca como centro del lenguaje expresivo en exclusiva, sin embargo, su lesión produce únicamente afasia transitoria. Para que la afasia expresiva sea completa también deben estar afectadas otras estructuras adyacentes: corteza motora primaria, parte anterior del lóbulo parietal anterior, ínsula, sustancia blanca subcortical y cuerpo estriado. En consecuencia, el área de Broca es responsable de la programación motora del habla, pero los aspectos sintácticos del lenguaje expresivo requieren la participación de las áreas perisilvianas. Por otra parte, cuando el

niño tiene necesidad de repetir vocablos realizando una tarea de lenguaje comprensivo, se activan también otras áreas del cerebro asociativo, como el área prefrontal y varias áreas parietales, como el giro supramarginal y el giro angular.

c) Corteza motora primaria

Está situada por delante de la cisura central (área 4 de Brodmann), siendo la zona responsable de iniciar los movimientos bucofonatorios para pronunciar con precisión las palabras y los movimientos que guían la escritura. A través de los fascículos que se inician en la corteza cerebral primaria y finalizan en el tronco cerebral y la médula espinal, se transmiten las correspondientes órdenes motoras para la correcta articulación o la escritura de palabras. Su lesión produce manifestaciones disártricas aunque no afásicas.

B) Lenguaje receptivo

Los centros para el lenguaje receptivo se localizan en la zona posterior del córtex, por detrás de la cisura de Rolando; incluyen los lóbulos parietales, temporales y occipitales y su función consiste en la regulación del lenguaje comprensivo.

a) Lóbulo temporal

Está especializado en los procesos de análisis y síntesis de los sonidos del habla y en él se encuentran las áreas de Heschl y de Wernicke, ambas estrechamente relacionadas con el lenguaje receptivo.

La circunvolución de Heschl está situada en el tercio posterior de la cara externa del lóbulo temporal y corresponde al área auditiva primaria. Su función consiste en la recepción de las cualidades primarias de los sonidos del lenguaje (intensidad, tono y timbre), garantizando la audición de las palabras.

El área de Wernicke se asienta sobre el plano temporal, en la zona postero-superior del lóbulo temporal. La información que llega al plano temporal izquierdo también procede de su homóloga en el hemisferio derecho, y lo hace a través del esplenio, situado en la zona posterior del cuerpo caloso. La función del área de Wernicke consiste en codificar los sonidos, dotando de significado al lenguaje oral y escrito, mediante el adecuado análisis fonológico y semántico que permite la transformación auditiva en unidades de significación o palabras.

b) Lóbulo occipital

Permite la identificación visual de las palabras escritas. El área 17, correspondiente a la corteza visual primaria, procesa las sensaciones visuales que intervienen en los procesos de identificación de la lectura y la escritura. El córtex visual asociativo (áreas 18 y 19) realiza el análisis perceptivo de las palabras escritas o leídas, dotando de significado a las mismas.

El córtex occipital pericalcarino, situado en la corteza occipital medial, se activa durante la presentación visual de palabras dotadas de significado y ante las pseudopalabras, pero no lo hace cuando se presentan dibujos sin significado o grupos de letras que no se atienen a las reglas de la combinatoria lingüística.

c) Lóbulo parietal

La mitad posterior del lóbulo parietal constituye la zona de integración de los estímulos visuales y auditivos. Dispone de dos áreas de gran importancia para el procesamiento lingüístico:

La circunvolución supramarginal (área 40), que está encargada de realizar la integración de las informaciones sensoriales que facilitan la comprensión lectoescritora.

La circunvolución angular (área 39), es el centro de la lectura, ya que se responsabiliza de coordinar las informaciones sensoriales para albergar los modelos visuales de letras y palabras, convirtiendo los estímulos visuales en formas auditivas adecuadas.

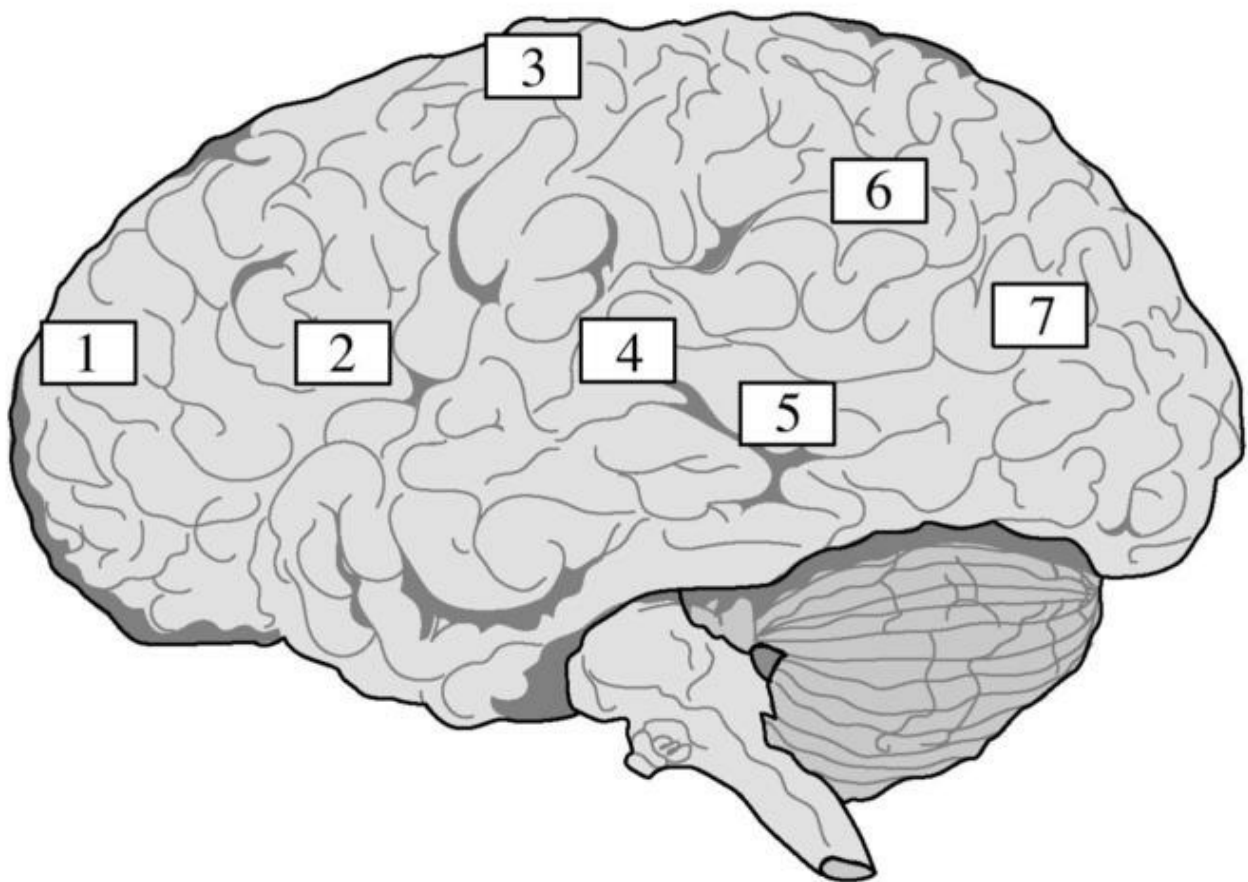


Figura 5.1. Principales áreas corticales implicadas en el lenguaje: 1. Área Prefrontal. 2. Área de Broca. 3. Área Motora Primaria. 4. Circunvolución de Heschl. 5. Área de

Wernicke. 6. Circunvoluciones Supramarginal y Angular. 7. Corteza Visual Asociativa.

5.1.2. Componentes extracorticales

Bajo la corteza cerebral y en otras áreas encefálicas se encuentran estructuras que son necesarias para la gestión del lenguaje humano. No sólo participan en actividades accesorias como la articulación del lenguaje, sino que también están implicadas en su elaboración simbólica.

A) Fascículo arqueado

Es un haz de fibras de sustancia blanca situado bajo la corteza frontotemporal que interconecta las áreas de Broca y de Wernicke, facilitando la sincronización del lenguaje comprensivo y expresivo. Desde hace más de 100 años se conoce su importancia para facilitar las tareas de recepción y expresión del lenguaje. Además, el fascículo arqueado lleva a cabo el control de la producción fonológica.

B) Tálamo

Coordina las actividades del lenguaje mediante una red asociativa que conecta entre sí las áreas del lenguaje comprensivo y expresivo a través de bucles córtico-tálamo-corticales. Diversos núcleos talámicos tienen una excepcional importancia en la regulación del lenguaje. El núcleo pulvinar es responsable de coordinar la actividad de las zonas corticales del habla, integrando las aferencias visuales y acústicas, mientras que los núcleos geniculados son responsables del procesamiento inicial de los sonidos lingüísticos. La importancia del tálamo como centro del lenguaje se confirma a través de sus lesiones, que en algunos casos pueden producir manifestaciones afásicas.

C) Ganglios basales

Algunas estructuras como el núcleo lenticular, el putamen y el núcleo caudado intervienen en la coordinación de las secuencias motoras del lenguaje oral, dotando de fluidez al habla. Sus lesiones pueden producir diversas alteraciones lingüísticas como pérdida de fluidez, disartria o hipofonía.

D) Cerebelo

Inhibe la actividad motora excesiva, coordinando la motoneurona inferior y la superior para dotar de adecuado ritmo y sincronía al habla. Junto a los ganglios basales es responsable de la fluidez de los movimientos de articulación del lenguaje oral y de la escritura. También interviene en la recuperación lexical y en la programación fonológico-sintáctica. El neocerebelo está especializado en la ejecución de los movimientos precisos que intervienen en la articulación de los sonidos del lenguaje. Las lesiones cerebelosas pueden producir mutismo transitorio y disartria.

5.1.3. Componentes periféricos

La actividad lingüística requiere inicialmente de la entrada de información sensorial a través de los sistemas visuales y auditivos. Para culminar la actividad lingüística expresiva, oral y escrita, es necesaria la plasmación motora, a través del sistema bucofonatorio y del control motor de la mano dominante.

A) Sistemas sensoriales

a) Sistema auditivo

Los estímulos auditivos del lenguaje son procesados inicialmente en el órgano de Corti situado en el oído interno. Desde aquí la información es transmitida a través de la rama auditiva del VIII par craneal (nervio coclear), en dirección a los tubérculos cuadrigéminos posteriores situados en el tronco cerebral. La mayoría de los mensajes acústicos atraviesan la línea media del cerebro, alcanzando el tálamo a través de los lemniscos laterales. Una vez que los estímulos auditivos llegan a los cuerpos geniculados del tálamo, se proyectan a través de las radiaciones auditivas, hasta alcanzar la circunvolución de Heschl del lóbulo temporal. En esta zona, área auditiva primaria, se registran las propiedades físicas de los sonidos que posteriormente van a ser elaboradas por la corteza auditiva de asociación del lóbulo temporal. Las vías que comunican cada oído con el hemisferio opuesto son más densas, ya que más del 70% de las vías auditivas son cruzadas, mientras que el 30% restante asciende ipsilateralmente desde el núcleo coclear homolateral.

b) Sistema visual

La lectura es un componente lingüístico que requiere inicialmente un adecuado procesamiento por parte del sistema visual. La información procedente de cada hemicampo visual se recibe en el lado opuesto de la retina. Los estímulos situados en el campo visual izquierdo se reciben en la zona temporal de la retina derecha y en la zona nasal de la retina izquierda. La visión es óptima si el estímulo alcanza la fovea, región central de la retina, muy rica en células sensibles a los colores y que asegura la agudeza visual. Los conos reaccionan preferentemente cada uno a un color, mientras que los bastones se sitúan en las regiones periféricas y conciernen a la visión con iluminación escasa. Las prolongaciones de los ganglios dan lugar al nervio óptico, hasta alcanzar el quiasma óptico. Posteriormente la información visual alcanza los cuerpos geniculados laterales del tálamo. Finalmente las radiaciones ópticas procedentes del aquél llegan al área 17 de la corteza occipital de ambos hemisferios. Para alcanzar el hemisferio opuesto las fibras que transportan información visual lo hacen a través del esplenio, situado en la zona posterior del cuerpo calloso.

El control motor de los globos oculares se realiza a través del III par craneal (motor ocular común), junto con el IV par (nervio patético) y el VI par (nervio oculomotor). Tanto el control voluntario de la mirada como los movimientos de rastreo visual se realizan a

través de los campos visuales de los ojos, situados en la zona anterior de la cara interna de los lóbulos frontales.

B) Sistemas motores

a) Sistema bucofonatorio

Los sistemas efectores situados en la cara y el cuello permiten finalmente que se materialice la expresión lingüística. Diversas estructuras como lengua, labios, dientes, paladar, laringe y faringe facilitan la correcta articulación de las palabras, siguiendo las instrucciones que previamente ha dictado el área premotora del córtex frontal.

b) Control motor manual

La escritura es una actividad lingüística que requiere la puesta en juego de numerosos mecanismos perceptivo-motores y cognitivos. En el homúnculo sensoriomotor de Penfield, la mano es el órgano corporal con mayor grado de representación en la especie humana. El proceso evolutivo ha dotado al ser humano de un órgano, como es la mano, dotado de una excepcional riqueza para la ejecución de movimientos de precisión, entre ellos la capacidad para la expresión escrita. Sin duda la mano es el órgano que mejor define el elevado grado de corticalización alcanzado por nuestra especie.

Cuando el niño empieza a realizar el aprendizaje sistemático de la escritura, en torno a los seis años, su cerebro ya dispone de los mecanismos que le van a permitir la realización con éxito de la escritura, como una de las actividades simbólicas que mejor caracterizan al ser humano. Sin embargo, la actividad escritora requiere una adecuada consolidación del lenguaje, que pasa necesariamente por la definición de la lateralidad manual. La mayoría de las personas tienen predominio manual diestro, mientras que en torno al 10% son zurdos. La indefinición de la lateralidad manual puede entorpecer el aprendizaje de la escritura en el niño, ya que dicha indefinición en la mayoría de las ocasiones es un reflejo de una defectuosa lateralización cerebral para el lenguaje.

5.1.4. Asimetría cerebral del lenguaje en la infancia

A) Asimetrías anatómicas del cerebro

El desarrollo del lenguaje va en paralelo al de la evolución de las asimetrías interhemisféricas, que son un atributo que sólo se presenta de forma generalizada en la especie humana. Las diferencias anatómicas entre ambos hemisferios son mucho menos acusadas que las asimetrías funcionales. La diferencia anatómica interhemisférica más frecuente se observa en el plano temporal izquierdo, que suele ser mayor en el 70% de las personas, especialmente en varones diestros. Los niños tienen las mismas asimetrías anatómicas cerebrales que los adultos, e incluso dichas asimetrías ya están presentes durante las últimas semanas de gestación. Las asimetrías funcionales son un atributo de las

áreas de asociación del cerebro, y se hacen patentes en diversas funciones cognitivas, especialmente en la memoria y el lenguaje.

La asimetría para el lenguaje en la especie humana se refleja en su localización asimétrica dentro del cerebro. La mayoría de las personas tiene el hemisferio izquierdo como dominante para el lenguaje: más del 99% de los diestros y el 70% de los zurdos. Sin embargo, la definición de la lateralidad cerebral es un proceso que se consolida con el paso del tiempo. Los niños más pequeños procesan la información de un modo más global, utilizando estrategias gestálticas propias del estilo cognitivo del hemisferio derecho. Con el paso del tiempo el lenguaje tiende a lateralizarse en el hemisferio izquierdo. El aumento en la densidad de fibras del cuerpo calloso es un factor que contribuye a la diferenciación hemisférica, especialmente a partir del quinto año de vida. A partir de los 12 años la madurez cerebral es similar a la del adulto, por lo que el patrón de definición de la lateralidad no varía de manera significativa.

Las asimetrías interhemisféricas para el lenguaje se ponen de manifiesto especialmente en las dos grandes áreas del lenguaje comprensivo y expresivo: el área de Broca y el área de Wernicke.

El área de Broca se sitúa en el hemisferio izquierdo en la mayoría de las personas y se encarga de procesar los aspectos fonológicos y semánticos del lenguaje expresivo. El homólogo de Broca, situado en el hemisferio no dominante (generalmente el derecho), no tiene funciones expresivas de tanta importancia, pero regula los aspectos prosódicos del lenguaje hablado. Mientras que una lesión del área de Broca en el hemisferio dominante para el lenguaje produce afasia, en cambio, la lesión del homólogo de Broca en el hemisferio no dominante produce pérdida de expresividad lingüística, falta de entonación y tendencia al habla robotizada, lo que se conoce como disprosodia motriz o expresiva.

Los dos lóbulos temporales también tienen disociadas las funciones lingüísticas relacionadas con el lenguaje comprensivo. El área de Wernicke del hemisferio izquierdo lleva a cabo la codificación fonológica, visoauditiva y semántica del lenguaje receptivo, facilitando la comprensión de las palabras. Por el contrario, el área homóloga de Wernicke del hemisferio derecho está especializada en los aspectos prosódicos de la comprensión lingüística, permitiendo la identificación de los cambios emocionales en el habla del interlocutor. La lesión del homólogo de Wernicke produce dificultad para discriminar aspectos como entonación, melodía, comprensión de los sonidos no lingüísticos o el doble sentido del lenguaje.

B) Funciones lingüísticas del hemisferio derecho

Aunque la gestión del lenguaje es una función en la que predomina el hemisferio izquierdo en la mayoría de los sujetos, sin embargo al hemisferio derecho (HD) le corresponden varias funciones complementarias sin las cuales la dinámica del lenguaje se

vería afectada:

a) Regulación de los aspectos prosódicos

El HD regula los aspectos relativos a entonación, melodía y fluidez del discurso lingüístico. Sus lesiones provocan disprosodia, con expresividad monótona y sin inflexiones, al tiempo que se ve dificultada la capacidad para la comprensión de los matices del lenguaje.

b) Concretismo

La capacidad para interpretar metáforas, refranes o expresiones con doble significado, o sentido figurativo del lenguaje, está controlada por el HD. Sus lesiones pueden dificultar la comprensión del significado implícito del lenguaje, sin que el sujeto sea consciente de su déficit.

c) Fluidez verbal

El HD controla el ritmo del habla, por lo que sus lesiones pueden provocar pérdida de fluidez verbal, excesiva prolijidad expresiva y en ocasiones logorrea. La lesión de las áreas motoras del hemisferio derecho puede provocar disartria, lentificación del habla o alteraciones de la calidad de la voz.

d) Regulación de los aspectos emocionales

El HD tiene mayor importancia que el izquierdo en la comprensión y expresión emocional, facilitando la atribución de significado de las expresiones de burla, sarcasmo o ironía.

e) Trastornos lectoescritores

El HD, dada su mayor eficiencia en tareas de tipo perceptivo-espacial, facilita el marco adecuado visoperceptivo en actividades de lectura y escritura, por lo que sus lesiones pueden alterar la capacidad de reconocimiento visoespacial, restando fluidez y eficiencia a las actividades lectoescritoras. El trastorno de aprendizaje no verbal (TANV) está causado por lesiones del hemisferio derecho, que no afectan esencialmente a la estructura fonológica del lenguaje pero, que alteran su expresividad emocional, según se pone de manifiesto en otra sección del libro.

C) Lesión cerebral y recuperación del lenguaje

Las competencias lingüísticas del hemisferio derecho tienden a incrementarse cuando una lesión afecta a los centros reguladores del lenguaje en el hemisferio izquierdo. En algunas etapas de la vida la recuperación del lenguaje a costa del hemisferio derecho es

mucho más acusada. Si dichas lesiones cerebrales se producen en la infancia, es factible que el hemisferio derecho asuma funciones lingüísticas de un modo amplio, gracias a la mayor plasticidad que posee el cerebro infantil. La plasticidad cerebral siempre beneficia al lenguaje más que a otras funciones. Si la lesión del hemisferio izquierdo se produce antes de los cinco o seis años, las funciones lingüísticas pueden ser asumidas por el derecho, aunque a partir de esa edad las posibilidades de transferencia hemisférica del lenguaje disminuyen. En otras ocasiones puede subsistir una cierta bilateralización del lenguaje, especialmente cuando las lesiones en el hemisferio izquierdo han sido incompletas (Portellano, 2001b).

A medida que se avanza en edad, los trastornos del lenguaje resultan menos compensables, pero hay evidencia de que el hemisferio derecho se implica siempre en los procesos de recuperación, incluso en adultos. Los afásicos pueden utilizar subsidiariamente el hemisferio derecho como hemisferio lingüístico, asumiendo con el paso del tiempo la recuperación del lenguaje, al menos de modo parcial. La anestesia cerebral en afásicos diestros realizada mediante el test de Wada produce inactivación del lenguaje cuando el hemisferio derecho recibe la anestesia, mientras que la del izquierdo no provoca supresión del lenguaje (Rausch y Risinger, 1990). En las pruebas de escucha dicótica los afásicos suelen presentar ventaja del oído izquierdo en la audición de estímulos verbales, confirmándose la participación del hemisferio derecho en la recuperación del lenguaje, ya que la escucha dicótica inhibe la vía auditiva ipsilateral, por lo que la dominancia del oído izquierdo está relacionada con la mayor actividad funcional del hemisferio derecho para la actividad lingüística.

La neuroimagen funcional también ha confirmado la implicación del hemisferio derecho en el lenguaje después de haberse producido lesiones en el izquierdo. Tras la aparición de un cuadro afásico es frecuente que se incremente la actividad metabólica en el hemisferio derecho, especialmente en los casos más graves. En las lesiones de menor gravedad, el incremento del metabolismo se produce en áreas próximas del hemisferio izquierdo que pueden asumir el déficit.

En otras especies también existen mecanismos de recuperación del lenguaje similares a los de la especie humana. Los trabajos de Fernando Nottebohm en la universidad de Rockefeller, a partir de los años setenta, confirmaron un dato sorprendente en torno a la lateralización de funciones lingüísticas en aves canoras. Comprobó que las lesiones del nervio hipogloso izquierdo impedían que el ave cantara. No sucedía lo mismo cuando las lesiones se producían en el hemisferio derecho. Posteriormente se comprobó que, si las lesiones eran precoces, las aves lograban recuperar el canto, observándose un incremento de la activación del hemisferio derecho. Por el contrario, las mismas lesiones en aves adultas producían un grado menor de recuperación.

5.2. Desarrollo del lenguaje infantil

El desarrollo del lenguaje se produce en paralelo con el desarrollo neuromadurativo del niño, y al mismo tiempo es un fiel reflejo de éste (González, 2003; Pardal, 2003). Aunque existe una gran diversidad de lenguas, en todas ellas el desarrollo del lenguaje a partir del nacimiento se realiza de igual manera, según la teoría del innatismo del lenguaje. Sin embargo, el mayor o menor grado de estimulación que reciba el niño puede - no obstante enriquecer el desarrollo del lenguaje, ya que los ambientes con mayor grado de estimulación activan más los procesos de mielinización y sinaptogénesis. Podemos distinguir dos etapas en el desarrollo del lenguaje: el período prelingüístico que finaliza al final del primer año de vida y el lingüístico a partir de ese momento.

Cuadro 5.2. Principales hitos en la adquisición del lenguaje infantil

<i>Edad</i>	<i>Hitos alcanzados</i>
0-12 meses	<ul style="list-style-type: none"> - Al mes presta atención a sonidos. - A los 2 meses reacciona a la voz y a la cara. - Susurros y llanto a los 2 meses, cuyo significado puede ser interpretado por la madre. - Emite sonidos vocálicos a los 3 meses - Emite respuestas de orientación ante estímulos verbales a los 4 meses. - Balbuceo y ecolalia a partir de 3 meses. - Emisión de sonidos consonánticos a los 4-6 meses. - A los 9 meses comprende algunas palabras dentro de un contexto específico y muestra intención comunicativa mediante gestos no verbales. - Emisión de las primeras palabras a partir del primer año. - Al final del primer año comprende 5-10 palabras.
12-24 meses	<ul style="list-style-type: none"> - A los 12 meses utiliza algunas palabras comprensibles fuera de contexto. - A los 15 meses aparecen los verbos. - Lenguaje holofrástico: frases de una sola palabra a partir de los 12 meses. - Progresivo aumento del léxico denominativo y coloquial. - Inicia el desarrollo de la conciencia fonológica. - A los 15 meses utiliza adjetivos y pronombres. - Dispone de un vocabulario de unas 100 palabras a los 20 meses. - A los 20 meses emplea lenguaje "telegráfico" utilizando 2-3 palabras, generalmente nombres. - Comprende palabras que se refieren a objetos ausentes. - A los 2 años dispone de un vocabulario de 250-300 palabras.
2 a 3 años	<ul style="list-style-type: none"> - Emplea frases de 2-3 palabras - Desarrollo del sintagma nominal y del sintagma verbal. - A los 30 meses enuncia frases utilizando dos o tres adjetivos. - A los 30-36 meses emplea adverbios y ejecuta órdenes de dos acciones. - A partir de los 30 meses empieza a utilizar artículos y pronombres personales. - Entre 2 años y medio y 3 utiliza el lenguaje para pedir información - Utiliza el singular y el plural a los 36 meses. - A los 3 años pregunta: "¿Qué es?" y es capaz de señalar acciones en una lámina. - Aprendizaje de juegos verbales y pequeñas canciones a los 36 meses.
3 años	<ul style="list-style-type: none"> - Dispone de un vocabulario de 900-1.000 palabras. - Utiliza la tercera persona. - Experimenta un amplio desarrollo fonológico: emite sonidos y sílabas complejas, utiliza diferentes tiempos verbales, empieza a emplear adecuadamente los conceptos de cuantificación.

<i>Edad</i>	<i>Hitos alcanzados</i>
3 años	<ul style="list-style-type: none"> - Utiliza adverbios y preposiciones de forma creciente. - Realiza frases de 6-8 elementos. - Utiliza frases subordinadas. - Utiliza el pasado en los tiempos verbales.
4 años	<ul style="list-style-type: none"> - Inicio de la utilización de las reglas gramaticales en frases simples. - Dispone de un vocabulario de 1.500-2.000 palabras. - Define objetos familiares por su uso. - Expresa bien sus necesidades. - Inicia la expresión de frases complejas.
5 a 6 años	<ul style="list-style-type: none"> - Su vocabulario oscila entre 2.500-3000 palabras a los 5 años. - Consigue la articulación sistematizada de todos los sonidos del lenguaje. - El lenguaje se hace inteligible en su totalidad. - Dispone de un vocabulario de 4.000 palabras a los 6 años.
7-12 años	<ul style="list-style-type: none"> - Desarrollo de la conciencia metalingüística. - Comprensión de la voz pasiva. - Comprensión de frases inusuales. - Enriquecimiento del léxico. - Aumento de la complejidad sintáctica.

5.2.1. Período prelingüístico

A) Período de la comunicación no verbal

Durante los primeros tres meses de vida el desarrollo del lenguaje está estrechamente relacionado con el proceso de socialización. Aunque sólo emite gritos y sonidos guturales de tipo vegetativo, sin embargo desde las primeras semanas el niño empieza a establecer contacto no verbal con sus familiares, mediante gestos e interacción visual y auditiva. Aunque el grito no tiene valor lingüístico, cuando el niño descubre su influencia en el entorno, tanto el grito como el llanto se convierten en instrumentos de apelación más que de comunicación. Mucho antes de que empiece a utilizar los primeros vocablos con significación, el niño es capaz de relacionarse con los adultos a través de gestos, expresiones faciales y mímica en general. Posteriormente empieza a reaccionar frente a estímulos verbales volviendo la cabeza, siguiendo el rastro ocular hacia la persona que le habla, o reaccionando activamente ante voces conocidas. El bebé es capaz de prestar atención selectiva frente a los estímulos auditivos, manteniendo el contacto facial o evitando la mirada.

B) Fase de balbuceo

A partir de las 12 semanas aparecen los primeros sonidos vocálicos, así como la respuesta a los gestos de los adultos mediante sonrisas. A los 4-6 meses el niño inicia la emisión de sonidos consonánticos, emitiendo el "balbuceo canónico". Inicialmente el balbuceo es reduplicativo y posteriormente pasa a ser no reduplicativo y acompañado de

jerga expresiva. El balbuceo infantil puede aparecer en situación de reposo, aunque a veces se produce en respuesta a las palabras de la madre, como si se tratara de una especie de aparente diálogo

Algo más tarde, sobre los 6-8 meses realiza el silabeo ecolálico, caracterizado por la frecuente repetición de patrones sonoros. Algunos autores denominan a este fenómeno lalajismo, siendo una etapa de gran importancia porque permite la adaptación social al medio. A partir del sexto mes la lengua materna imprime influencia definitiva en la actividad vocal del niño.

El balbuceo sigue siendo, no obstante, una manifestación prelingüística que utiliza los órganos fonatorios para producir vibraciones, gargarismos, chasquidos o sonidos silbantes. Los niños con sordera congénita también producen este tipo de sonidos, lo que confirma que no están necesariamente provocados por estímulos auditivos.

5.2.2. Período lingüístico

A) Fase holofrástica

En el primer año de vida se desarrolla la fase holofrástica, que se caracteriza porque el niño utiliza una sola palabra para referirse a hechos u objetos distintos, aunque sin embargo relacionados entre sí. Cada palabra se corresponde con una emoción y el niño emplea las mismas palabras para referirse a diferentes situaciones. Una misma emisión con parecida entonación puede tener el significado de verbo, adjetivo o sustantivo.

B) Fase locutoria

A partir de los dos años el lenguaje infantil empieza a adquirir una progresiva objetividad, gracias a que es capaz de emplear de manera diferencial los elementos de la frase, dando comienzo la significación. Su vocabulario pasa de 100 palabras a los 20 meses a más de 1.000 a los tres años. A los 30 meses puede comprender numerosas órdenes y es capaz de preguntar el nombre de las cosas. A los tres años mantiene el estilo telegráfico, pero construye frases de más de dos palabras, lo que hace su lenguaje inteligible para el adulto.

5.3. Trastornos del lenguaje infantil

Los trastornos del lenguaje son relativamente frecuentes en la infancia, ya que afectan al menos al 10% de los niños, especialmente antes de los seis años. Hablamos de trastornos primarios del lenguaje cuando no existen otros problemas sensoriales, motores, cognitivos o emocionales que los justifiquen. Los trastornos secundarios - por el contrario - están causados por factores específicos como deficiencia mental, déficit sensorial, parálisis cerebral o autismo.

A pesar de que el lenguaje infantil es una función básica que lleva siendo ampliamente estudiada desde hace más de cien años, en la actualidad aún no hay suficiente consenso en el uso de criterios diagnósticos en la taxonomía de los trastornos del lenguaje. Una prueba es la dudosa utilidad que en ocasiones tienen las clasificaciones como la DSM-IV-TR, que incluye tres categorías diagnósticas: Trastorno del Lenguaje Expresivo, Trastorno Mixto del Lenguaje Receptivo-Expresivo y Trastorno Fonológico, con límites difíciles de establecer que dificultan el diagnóstico preciso de muchos trastornos del lenguaje infantil, que no reúnen los requisitos expresados por dicha clasificación.

Se pueden emplear diferentes criterios para clasificar los trastornos del lenguaje infantil, atendiendo a las causas que los producen o a sus manifestaciones. En términos generales pueden clasificarse en:

- a) Trastornos de la articulación.
- b) Trastornos de la audición.
- c) Retardo del lenguaje.
- d) Trastornos causados por lesión cerebral explícita: disartrias, dislalias y afasias.
- e) Retraso en la evolución del lenguaje: retraso simple, disfasia y audiomutismo dispráxico.
- f) Tartamudez.

5.3.1. Trastornos del lenguaje

A) Retraso simple del lenguaje

Hablamos de retraso simple del lenguaje (RSL) cuando existe una tardanza en la aparición o el desarrollo de todos los niveles del lenguaje (fonológico, semántico, sintáctico y pragmático). Como consecuencia, la comprensión y la expresión lingüística son inferiores a la normal, sin que existan alteraciones fisiológicas, sensoriales o neurológicas que lo justifiquen. El problema se refiere a la ausencia del lenguaje, su aparición tardía o la permanencia de patrones lingüísticos pertenecientes a un estadio evolutivo inferior al que correspondería al niño por su edad cronológica. Habitualmente está más afectado el lenguaje expresivo que el comprensivo, especialmente cuando el discurso es largo.

Existen muchas causas de tipo hereditario o adquirido. Determinados factores de riesgo como el nacimiento pretérmino o el sufrimiento fetal durante la fase perinatal son hallazgos frecuentes entre los antecedentes de niños con RSL. Unas condiciones ambientales desfavorables también pueden ser la causa del problema: nivel socioeducativo bajo, comportamiento excesivamente sobreprotector o privación ambiental. Las

manifestaciones más frecuentes del RSL son:

Retraso en el inicio del lenguaje, que suele presentarse por encima de los dos años.

Vocabulario limitado en comparación con los niños de su misma edad.

Retraso en la aparición del uso de los pronombres, generalmente por encima de los cuatro años.

Dificultad para la utilización de los artículos.

Frecuente utilización de frases simples y de palabras yuxtapuestas.

Poca utilización de los plurales.

Frases mal estructuradas sintácticamente.

Dificultad para la repetición de palabras.

Incremento de signos neurológicos menores: dificultades de orientación, agnosia, trastornos del ritmo, etc.

Retraso motor que afecta especialmente a los movimientos de precisión.

Retraso en la aparición de la marcha liberada.

Indefinición de la lateralización manual.

Dificultad para la realización y organización del dibujo libre o copiado.

-Inmadurez psicoafectiva.

B) Disfasia del desarrollo

También llamada disfasia evolutiva es específica de la adquisición normal del lenguaje comprensivo y/o expresivo en la infancia, sin que estén afectadas las restantes funciones cognitivas. Es un trastorno primario que no se debe a otros problemas como deficiencia mental, alteración emocional, privación ambiental, problemas motores o deficiencia auditiva. Como afirman Manga y Fournier (1997) sufren disfasia evolutiva aquellos niños que tienen inteligencia normal pero que no poseen un normal desarrollo del lenguaje, sin que tal fallo pueda deberse a factores ambientales, sensoriales, cognitivos o emocionales.

Ha recibido numerosas denominaciones como afasia congénita, retraso idiopático del lenguaje, afasia idiopática, audiomudez o afasia del desarrollo. Es más frecuente en los varones, así como en aquellos casos en los que existen antecedentes familiares. La disfasia

infantil siempre tiene una mayor gravedad que el retraso simple del lenguaje, sin que exista consenso sobre si es una alteración diferente o si - por el contrario - es una alteración similar al RSL, aunque de mayor gravedad. La disfasia infantil es un trastorno más grave que el retraso del lenguaje, caracterizado por una mayor intensidad de los síntomas y peor pronóstico. Sin embargo hay ocasiones en los que el diagnóstico diferencial entre disfasia del desarrollo y retraso simple del lenguaje no es fácil, especialmente en los trastornos del lenguaje infantil situados en el límite entre el retraso evolutivo y la disfasia. En ambos casos existe riesgo elevado de que el niño presente dificultades específicas en el aprendizaje de la lectoescritura al iniciar su escolaridad obligatoria, por lo que la presencia de RSL o de disfasia infantil debe ser objetivo preferente de evaluación e intervención neuropsicológica ya durante la etapa preescolar.

Hay dos posturas acerca de la etiología de la disfasia evolutiva. Algunos autores como Gaddes (1980) afirman que el problema está causado por disfunción cerebral producida en fases tempranas del desarrollo, lo que impediría la normal adquisición del lenguaje. Otros afirman, por el contrario, que la disfasia del desarrollo es la consecuencia de un retraso en la maduración cerebral, especialmente en las áreas del lenguaje. Ambas posturas pueden ser discutidas, pero, en los casos de retraso madurativo del lenguaje, éste puede normalizarse con el paso del tiempo, cuando el niño adquiera los adecuados patrones de mielinización cerebral, mientras que la realidad más frecuente es que la mayoría de los niños que fueron diagnosticados de disfasia evolutiva en la edad preescolar presentarán dificultades específicas de aprendizaje durante la edad escolar.

El estudio neuroanatómico de los niños disfásicos frecuentemente pone de manifiesto la presencia de lesiones inespecíficas en la corteza cerebral, aunque muchas veces la única forma de constatar la disfunción cerebral existente es mediante la aplicación de pruebas neuropsicológicas. Junto al lóbulo frontal (área de Broca) y el lóbulo temporal (área de Wernicke), el lóbulo parietal también suele estar implicado en las disfasias del desarrollo, especialmente la circunvolución angular y la circunvolución supramarginal (áreas 39 y 40 respectivamente). Ambas son zonas transmodales que permiten integrar el lenguaje visual y auditivo, siendo corriente que existan manifestaciones disfuncionales o retraso en la mielinización de dichas áreas que podrían justificar la presencia de disfasia evolutiva.

Los síntomas de la disfasia de desarrollo son muy variados, ya que, junto a las dificultades de lenguaje comprensivo o expresivo, suele presentarse un incremento en los signos neurológicos menores, de mayor intensidad que en el retraso simple del lenguaje.

Las principales alteraciones que se observan en el lenguaje expresivo son las siguientes:

Dificultad para emitir palabras.

Dificultades ortográficas y expresivas en la escritura.

Distorsión en la producción de consonantes.

Escasa utilización de posesivos.

Utilización incorrecta de la coordinación y la subordinación.

Reducción significativa en el vocabulario.

Desconocimiento del nombre de objetos de uso común.

-Alteración de la estructura lógica de la frase.

El lenguaje comprensivo, al igual que en el RSL, suele estar mejor preservado. Está especialmente afectada la capacidad para comprender el significado de palabras abstractas e igualmente se observan dificultades para entender la escritura y la expresión narrativa.

Junto a las dificultades de lenguaje, en la disfasia del desarrollo son habituales los signos neurológicos menores: problemas de ritmo, dificultades visoperceptivas, trastornos de razonamiento lógico, abstracción y planificación de conductas complejas, etc. También se observa un mayor aumento de los trastornos psicoafectivos en estos niños, en comparación con los que tienen un lenguaje normal: baja autoestima, reacciones depresivas, ansiedad, trastornos del sueño, etc.

C) Afasia infantil

La afasia es un deterioro del lenguaje como consecuencia de una lesión cerebral adquirida. La principal causa productora de la afasia en la infancia es el traumatismo craneoencefálico y en menor medida los trastornos vasculares, que afectan especialmente a la zona perisilviana. Generalmente predominan los trastornos relativos a la expresión del habla, ya que suelen implicar a las áreas de control motor del cerebro. Frecuentemente dejan como secuela afasia anómica y trastornos en la adquisición de nuevos vocablos como consecuencia de los trastornos de memoria. Las lesiones subcorticales en la infancia pueden producir algunos casos de afasia infantil, pero su recuperación es más rápida que en las lesiones corticales, lo que indica que las áreas subcorticales influyen poco en el lenguaje infantil.

Los síntomas característicos de la afasia infantil son mutismo, ausencia prolongada de emisiones verbales, hipoespontaneidad verbal, agramatismo, telegramatismo y trastornos articulatorios.

5.3.2. Trastornos del habla

Los trastornos del habla son alteraciones del habla normal que afectan al grado, forma, intensidad, tiempo, cantidad, calidad o ritmo lingüístico, dificultando las posibilidades de

expresión oral en el niño, aunque está preservada la estructura simbólica del lenguaje. Determinadas lesiones del sistema nervioso o de los órganos bucofonatorios pueden causar trastornos del habla en el niño. Los trastornos más frecuentes del habla infantil son tartamudez, dislalia y disartria.

A) Tartamudez

La disfemia o tartamudez infantil consiste en una alteración del ritmo de la emisión oral que altera la fluidez del habla, volviéndose entrecortada, interrumpida, repetitiva o vacilante. El bloqueo en la emisión de palabras se debe a un espasmo o contractura de los músculos de la cara y del cuello que participan en la fonación, lo que impide la expresión fluida del discurso. El cuadro se acompaña de balbismo, embolofrasia y logofobia. El balbismo es el conjunto de movimientos parásitos asociados al habla, con una finalidad compensatoria; puede afectar a los músculos de la cara y también implicar a las extremidades. La embolofrasia consiste en la introducción de muletillas verbales, palabras o frases, que actúan como relleno en un intento de enmascaramiento del problema. La logofobia consiste en la presencia de reacciones de ansiedad y angustia, desencadenadas por la necesidad de tener que hablar, lo que muchas veces produce retracción social en el niño espasmofémico.

Se pueden distinguir tres tipos de tartamudez, según los síntomas predominantes: tónica, clónica o mixta. La disfemia tónica se caracteriza por la interrupción del habla al comienzo del discurso, como consecuencia de la inmovilización de los músculos fonatorios, seguida de una explosión cuando cede la inmovilización. La tartamudez clónica se caracteriza por la emisión involuntaria de una o varias sílabas. La tartamudez mixta o tónico-clónica se manifiesta con bloqueos y repeticiones, siendo de mayor gravedad que las otras dos modalidades.

La tartamudez es un trastorno del lenguaje típico de la infancia, ya que en más del 90% de los casos su inicio se produce antes de los siete años, siendo mayor su incidencia en el sexo masculino, en proporción de 5 a 1, en comparación con las niñas. Aunque es un trastorno generalizado del habla, sin embargo puede manifestarse con una mayor o menor intensidad, dependiendo del grado de ansiedad que el sujeto experimente en cada momento.

El origen de la tartamudez sigue siendo una incógnita, aunque es frecuente que exista un desequilibrio en el control motor del habla que ejercen las vías extrapiramidales. La neuroimagen funcional ha puesto de manifiesto que existe una hiperactivación difusa en hemisferio derecho, cerebelo, corteza motora suplementaria, ínsula y corteza cingulada anterior (Manaus-Gil, 2005).

La clasificación de enfermedades DSM-IV-TR incluye el tartamudeo dentro de los trastornos de comunicación en la infancia, exigiendo para su diagnóstico la presencia de

uno o varios de los siguientes síntomas:

- a) Repeticiones de sonidos o sílabas.
- b) Prolongaciones de sonidos.
- c) Interjecciones.
- d) Palabras fragmentadas.
- e) Circunloquios para evitar las palabras problemáticas.
- f) Producción de palabras acompañada de una excesiva tensión física.
- g) Repetición de monosílabos.

Dichos síntomas interfieren en el rendimiento académico del niño de modo significativo y no están causados por déficit sensorial o motor que afecte al habla.

B) Dislalia

Es un trastorno de la articulación de las palabras causado por alteraciones en las áreas periféricas del lenguaje. En ocasiones sus síntomas se pueden confundir con los de la disartria, aunque su diferencia estriba en que en las dislalias no existe un trastorno explícito en el sistema nervioso. A partir de los seis años el niño con desarrollo normal tiene que tener suficientemente adquiridos todos los sonidos del lenguaje. A los cuatro o cinco años la deficiente articulación de los fonemas se denomina dislalia fisiológica y no siempre tiene un valor patológico. Las dislalias se pueden clasificar del siguiente modo:

a) Dislalias funcionales

Son la consecuencia de alteraciones funcionales de los órganos periféricos. Se denominan con el nombre del fonema defectuosamente pronunciado, siguiendo la terminología del alfabeto griego: el rotacismo es la dificultad para pronunciar el fonema "r"; el lambda cismo se refiere al problema de pronunciar el fonema "l" y el sigmatismo consiste en la incapacidad para pronunciar el fonema "s". En otras ocasiones el niño es incapaz de pronunciar un determinado fonema intersilábico, generalmente "r" y "l". Así, pronuncia defectuosamente determinadas palabras: "tabajo" en lugar de "trabajo", o "futa" en vez de "fruta".

La causa de las dislalias funcionales se debe a una insuficiente madurez del niño, o a otros problemas como bilingüismo o falta de estimulación ambiental. Lo normal es que antes de los cinco años las dislalias hayan desaparecido espontáneamente, pero, en el caso de que a los cuatro años persistan, el dato puede ser una señal de alarma.

b) Dislalias audiógenas

Los defectos de articulación de los fonemas en este tipo de dislalias se deben a deficiencias auditivas como la hipoacusia o la sordera, que impiden la correcta pronunciación de los sonidos. En otros casos su origen se debe a la dificultad para la discriminación de fonemas, incluso cuando no existe constancia de déficit sensorial auditivo.

C) Disartria

Es un trastorno que impide la correcta articulación de las palabras, como consecuencia de lesiones en el sistema nervioso central, los nervios periféricos o la musculatura bucofonatoria. Podemos distinguir varias modalidades de disartria que son más frecuentes en la infancia: espástica, flácida y atáxica.

a) Disartria espástica

Está causada por lesiones de la neurona motora superior, localizada en la corteza motora del cerebro. Al existir aumento en el tono de la musculatura laríngea se produce incremento en la resistencia al flujo de aire, lo que provoca lentitud en el habla y emisión de frases cortas, con voz ronca y tono de voz bajo y monótono. A veces el niño sufre interrupciones respiratorias, lo que provoca una articulación muy imprecisa de los sonidos consonánticos.

b) Disartria flácida

Está provocada por lesiones en la neurona motora inferior. La respiración es jadeante con sonido al aspirar. Como existe parálisis del músculo elevador del paladar, la voz suele ser nasalizada (rinolálica), con volumen bajo, intensa fatigabilidad en el habla y trastornos en la deglución.

c) Disartria atáxica

Se produce por afectación del cerebelo en el niño y se caracteriza por el habla escandida y la lentitud articulatoria, con hipotonía, disfunción faríngea y voz áspera y monótona.

6

Trastornos neuropsicológicos de aprendizaje

6.i. El marco conceptual

6.1.1. Fracaso escolar y dificultades neuropsicológicas de aprendizaje (DNA)

El fracaso escolar puede estar causado por diversos factores extrínsecos o intrínsecos al niño, que de forma aislada o combinadamente producen una disminución en el rendimiento escolar.

Cuadro 6.1. Principales factores causantes de fracaso escolar

<i>Etiología</i>	<i>Factores</i>	<i>Manifestaciones</i>
Ambiental	Pedagógicos	<ul style="list-style-type: none">– Métodos de enseñanza inadecuados.– Aulas masificadas.– Ausencia de adaptaciones curriculares.– Falta de hábitos y técnicas de estudio.
	Sociales	<ul style="list-style-type: none">– Marginación y pobreza.– Pertenencia a minoría cultural marginal.– Inmigración.
Personal	Psicológicos	<ul style="list-style-type: none">– Fobia escolar.– Depresión infantil.– Trastornos psicorreactivos.– Trastornos de conducta.
	Biológicos	<p>a) <i>Trastornos no asociados al sistema nervioso:</i></p> <ul style="list-style-type: none">– Enfermedades clínicas.– Trastornos sensoriales.– Otros <i>handicaps</i> físicos. <p>b) <i>Trastornos asociados al sistema nervioso</i></p> <ul style="list-style-type: none">– Lesiones cerebrales graves.– Dificultades de aprendizaje asociadas a deficiencia mental.– Dificultades neuropsicológicas de aprendizaje (DNA).

Existen dos tipos de trastornos de aprendizaje causados por alteraciones en el sistema nervioso. Unos son de mayor gravedad y se engloban dentro de las discapacidades

mayores, que incluyen alteraciones neurológicas severas y la deficiencia mental. Otros trastornos de aprendizaje, como las dificultades neuropsicológicas de aprendizaje (DNA), son más específicos y afectan únicamente a uno o varios procesos cognitivos, estando preservados los restantes, así como la inteligencia.

Las DNA son una modalidad de fracaso escolar específicamente asociada a trastornos neurobiológicos que preexisten antes de que se inicie la escolaridad. Afectan al aprendizaje de procesos básicos como lectura, escritura, razonamiento y cálculo y constituyen el campo de actuación más frecuente en neuropsicología infantil, junto al TDAH y los trastornos del lenguaje.

Aunque habitualmente existe solapamiento entre las dificultades de aprendizaje y la disfunción cerebral mínima, ambas entidades son diferentes. La disfunción cerebral mínima es la base neurológica que causa el problema, mientras que las DNA son una de las formas de expresión de la disfunción cerebral en el contexto escolar.

El término dificultades de aprendizaje ha sido utilizado de un modo muy socorrido, tanto por sus detractores como por sus defensores. Inicialmente surgió en asociación al concepto de disfunción cerebral mínima, de tal modo que dicha denominación se ha utilizado de manera indistinta para referirse al TDAH o a las dificultades de aprendizaje hasta finales de los años sesenta. El componente esencial de las dificultades de aprendizaje son los trastornos cognitivos asociados a alteraciones en el funcionamiento del sistema nervioso habitualmente ya existentes antes del inicio de la etapa escolar, por lo que es preferible emplear la denominación de dificultades neuropsicológicas de aprendizaje (DNA), para diferenciarlas de otro tipo de problemas escolares. Más recientemente, en el ámbito hispanoparlante se tiende a utilizar la denominación de trastornos de aprendizaje (Ardila, Rosselli y Villaseñor, 2005).

En 1962 Samuel Kirk introdujo el término dificultades de aprendizaje en la comunidad científica, para referirse a determinados niños con capacidad intelectual dentro de límites normales que presentaban problemas de lectura, escritura, ortografía, razonamiento, lenguaje o cálculo, a pesar de seguir su escolaridad normalmente. Desde entonces el término dificultades de aprendizaje se ha ido enriqueciendo gracias a sucesivas formulaciones. En 1977 el Departamento de Educación de Estados Unidos propuso la siguiente definición:

Un trastorno es uno o más de los procesos psicológicos implicados en la comprensión o en el uso del lenguaje hablado o escrito, que se puede manifestar como una inadecuada capacidad para escuchar, hablar, leer, escribir, deletrear, o para realizar operaciones matemáticas. La expresión incluye condiciones tales como handicaps perceptivos, daño cerebral, disfunción cerebral mínima, dislexia y disfasia evolutiva. No incluye a niños con dificultades de aprendizaje que son el resultado primario de handicaps visuales, auditivos o motores, de retraso mental,

trastorno emocional o de desventajas ambientales, culturales o económicas.

En 1987 un comité interministerial de los Servicios Sociales, de Salud y Educación propuso en Estados Unidos la siguiente definición (Hammill, 1990):

Dificultad de aprendizaje es una denominación genérica que se refiere a un grupo heterogéneo de trastornos manifestados con dificultades significativas en la adquisición y el uso de la capacidad de escuchar, hablar, leer, escribir, razonar, en las capacidades matemáticas o de las habilidades sociales. Estos trastornos son intrínsecos al individuo y se supone que se deben a disfunción del sistema nervioso central. La dificultad de aprendizaje puede ocurrir concomitantemente con otras condiciones desventajosas, como por ejemplo alteraciones sensoriales, retraso mental, perturbaciones sociales o emocionales, con influencias socioambientales (diferencias culturales, instrucción insuficiente o inadecuada, factores psicógenos), y especialmente con el trastorno por déficit de atención; sin embargo tales condiciones pueden causar problemas de rendimiento escolar, pero una dificultad de aprendizaje nunca es el resultado directo de aquellas condiciones o influencias.

La importancia de las dificultades de aprendizaje se ha traducido en una creciente línea de investigaciones a nivel internacional, junto con la aparición de prestigiosas publicaciones periódicas específicamente dedicadas al problema; entre ellas hay que destacar: *Journal of Learning Disabilities* y *Learning Disabilities Quarterly*. Los prerrequisitos que debe reunir un niño para ser diagnosticado de DNA son los siguientes.

Cuadro 6.2. Principales características de las dificultades neuropsicológicas de aprendizaje

- Capacidad intelectual dentro de niveles normales.
- Deterioro significativo en uno o varios procesos: lectura, escritura, ortografía, cálculo o razonamiento.
- Los restantes procesos cognitivos pueden estar bien preservados.
- El problema ya estaba presente antes del inicio de la etapa escolar.
- La causa se debe a alteración neurobiológica del sistema nervioso central.
- Hay un mayor predominio en el sexo masculino.
- Pueden existir problemas de conducta, pero lo esencial de las DNA es la presencia de trastornos cognitivos.
- No hay alteraciones neurológicas graves que justifiquen el problema.
- Los factores exógenos (educativos, médicos, sociofamiliares) pueden ser concomitantes, pero nunca son los factores causales del problema.
- No existen trastornos psiquiátricos graves como factor causal.
- Pueden existir trastornos emocionales asociados, pero no son la causa de las DNA.
- Persisten hasta la edad adulta.
- Requieren una intervención especializada.

1. Tener un nivel mental normal, después de que se haya realizado una evaluación individualizada.
2. Presentar alteración en el funcionamiento del sistema nervioso central que afecte a algún proceso de aprendizaje. La etiología de los trastornos específicos de aprendizaje escolar no siempre es conocida, pero se acepta la primacía de los factores neurobiológicos. Como ha señalado Evrard (1994), no se trata de que los niños sean inmaduros con respecto a su edad cronológica, ya que muchas veces las dificultades persisten hasta la adolescencia o la edad adulta.
3. La dificultad de aprendizaje preexiste antes del inicio de la edad escolar, aunque muchas veces no se pone de manifiesto hasta ese momento. Un requisito imprescindible para el diagnóstico de los trastornos específicos del aprendizaje es que se manifiesten de alguna manera durante los primeros años de escolarización.
4. Las dificultades de aprendizaje pueden generar problemas de conducta, debidos a la labilidad del sistema nervioso, pero, como señalan Ardila et al. (1990), en esencia son trastornos que afectan a los procesos cognitivos de manera primaria.
5. Las DNA persisten durante la edad adulta, especialmente si no se ha realizado un diagnóstico y tratamiento adecuado durante la infancia. El cociente intelectual se mantiene estable en años sucesivos y, cuando han existido dificultades de aprendizaje en la infancia, el pronóstico es desfavorable, con fracaso escolar, dificultades en la relación social y menores posibilidades de finalizar un ciclo de formación superior. También se siguen observando signos neurológicos menores: trastornos de atención, memoria o codificación del lenguaje.

6.1.2. Clasificación

La 10.a clasificación internacional de enfermedades mentales, propuesta por la Organización Mundial de la Salud (CIE-10) se refiere a las DNA, dentro del apartado denominado Trastornos Específicos del Aprendizaje (TEA), incluyendo seis categorías diferentes:

- Trastorno específico de la lectura.
- Trastorno específico de la ortografía.
- Trastorno específico del cálculo.
- Trastorno mixto del desarrollo del aprendizaje escolar.
- Otros trastornos del desarrollo del aprendizaje escolar.

-Trastornos del desarrollo del aprendizaje escolar sin especificación.

La Clasificación de la Asociación Americana de Psiquiatría en su última versión (DSM-IV-TR) incluye las DNE en el apartado de los trastornos de aprendizaje, y distingue cuatro categorías:

-Trastorno de la lectura.

-Trastorno del cálculo.

Trastorno de la expresión escrita.

Trastorno del aprendizaje no especificado.

Ambas clasificaciones, CIE-10 y DSM-IV-R, adolecen de numerosas limitaciones conceptuales a la hora de diagnosticar las dificultades de aprendizaje: además de fijar criterios poco operativos, tampoco inciden en la existencia de una disfunción neuropsicológica como causa, especialmente en el caso de la DSM-IV-R.

6.2. Dislexia

6.2.1. Concepto

La dislexia es una dificultad específica del aprendizaje de la lectura que se manifiesta con mayor intensidad durante la etapa escolar. Es el trastorno neuropsicológico más frecuente en población infantil, junto con el TDAH, con una prevalencia que oscila entre el 5% y el 15%. El carácter regular de algunos idiomas, como sucede con el español o el italiano, facilita la correlación constante entre fonema y grafema y hace que exista un menor número de disléxicos. Por el contrario, en otras lenguas como el inglés o el alemán, donde no existe una única correspondencia entre grafema y fonema, la prevalencia de dislexia es más elevada. Aunque tradicionalmente se ha afirmado que existía un amplio predominio de población masculina entre los disléxicos, estudios recientes de mayor precisión indican que la incidencia de varones disléxicos es únicamente algo mayor que de niñas.

La dislexia no es un trastorno madurativo, sino un trastorno crónico que persiste a lo largo de toda la vida, aunque su expresión varía con la edad. Muchos personajes famosos han sido disléxicos; desde científicos como Albert Einstein y Thomas Edison, hasta artistas como Leonardo Da Vinci y Beethoven. Pero también padecen dislexia millones de niños y niñas en todo el mundo, que sufren su problema de un modo anónimo y frecuentemente mal comprendido.

La primera referencia documentada de la dislexia se sitúa en 1877, año en el que Kussmaul diagnosticó de ceguera verbal a un sujeto que había perdido su capacidad lectora a pesar de tener preservadas las funciones sensoriales y la inteligencia. Se atribuye a Berlin

la acuñación del término dislexia en 1887. En 1896 Morgan estudió a un adolescente que presentaba una grave deficiencia para el lenguaje, a pesar de ser considerado como un alumno brillante. Morgan utilizó el término de ceguera verbal congénita para referirse a este cuadro. La primera aproximación a las posibles causas genéticas de la dislexia fue aportada por Hinshelwood a comienzos del siglo xx; tras estudiar exhaustivamente a sujetos con discapacidades lectoras, identificó un subgrupo de lectores deficientes que no conseguían mejorar sus resultados. Para estos sujetos reservó el nombre de dislexia congénita.

Samuel Orton fue el primer gran investigador de la dislexia, entre 1925 y 1940. En 1937 propuso el término de alexia del desarrollo para referirse a la dislexia. Tras estudiar a más de 3.000 niños con problemas de lectura, escritura y lenguaje, comprobó que existía una elevada incidencia de trastornos de lateralidad. Orton acuñó el término de estrefosimbolia para referirse a la tendencia a leer y escribir en espejo de los niños disléxicos y postuló que la dislexia se debía a una deficiente lateralización del lenguaje en el cerebro. Aunque en la actualidad sabemos que el problema no siempre es éste, sin embargo, la vigencia de su teoría en buena medida sigue presente. En su honor, muchos centros de recuperación de la dislexia, especialmente en el ámbito anglosajón, reciben su nombre.

En los años sesenta Critchley acuñó el término dislexia del desarrollo, defendiendo la tesis de que la dislexia representaba un síndrome neurológico. Desde entonces la comunidad científica aceptó que la dislexia era un trastorno específico de aprendizaje de la lectoescritura de base neurofuncional. La Federación Mundial de Neurología utilizó por vez primera el término dislexia del desarrollo. La definición propuesta entonces fue:

Un trastorno que se manifiesta por la dificultad para el aprendizaje de la lectura a pesar de una instrucción convencional, una adecuada inteligencia y oportunidades socioculturales. Depende fundamentalmente de alteraciones cognitivas cuyo origen frecuentemente es constitucional.

En la década de los años setenta se intensificaron los estudios sobre sus bases genéticas y por vez primera se postuló que la dislexia no es una entidad unitaria sino que existían diversas modalidades, especialmente de tipo lingüístico, perceptivo o mixto. Los enfoques psicolingüísticos añadieron la concepción de la deficiente conciencia fonológica como posible factor causante de la dislexia. Mediante técnicas de cartografía cerebral inspirada en el EEG se han tratado de identificar posibles indicadores neurofisiológicos alterados en la dislexia, comprobándose la existencia de una activación atípica en el cerebro de estos niños durante tareas de lectura (Denkla, 1976; Duffy et al., 1980; Portellano, 1988). A partir de la década de los ochenta se incorporaron las técnicas de neuroimagen funcional, confirmando la existencia de alteraciones funcionales del cerebro disléxico. Desde los años noventa hasta la actualidad se han ido perfilando más los modelos de dislexia, insistiendo en la heredabilidad de ciertas modalidades, sin que hasta el momento exista suficiente consenso en cuanto a su clasificación. También ha quedado confirmado que el déficit más

importante que subyace en la dislexia es la deficiente capacidad para procesar la información fonémica. Sin embargo, otros factores cognitivos también tienen gran importancia para leer de forma fluida, especialmente la atención y la memoria verbal (Rosselli et al., 2006).

La etiología de la dislexia sigue siendo motivo para el debate, ya que se esgrimen tanto hipótesis madurativas como disfuncionales para justificar el origen del trastorno. La hipótesis madurativa afirma que la dislexia es un retraso en el proceso de maduración del sistema nervioso, que afecta especialmente al córtex cerebral. Este retraso causa una demora en la adquisición de habilidades necesarias para el aprendizaje de la lectura. Según esta teoría, para tratar la dislexia habría que estimular las destrezas perceptivo-motoras durante la edad preescolar, con el objetivo de favorecer el aprendizaje de la lectura. La hipótesis disfuncional, por el contrario, asume que los problemas lectores del disléxico están causados por alteración de determinadas áreas del encéfalo, especialmente las que están implicadas en el lenguaje. El tratamiento de la dislexia, desde esta óptica, consistiría en la utilización de estrategias compensatorias facilitadas por la mayor plasticidad cerebral infantil, lo que permitiría compensar los déficits lectores.

Actualmente tiene más fuerza la interpretación lingüística de la dislexia, en detrimento de las interpretaciones perceptivo-visuales. Efectivamente, en muchas ocasiones hay que asumir que el déficit fonológico es el responsable directo de la dislexia. De acuerdo con esta hipótesis, la dislexia está causada por un problema en el sistema fonológico de procesamiento de lenguaje. La adquisición y comprensión de las reglas alfabéticas es un requisito necesario para disponer de una adecuada habilidad para segmentar el habla en fonemas. Las dificultades fonológicas también se ponen de manifiesto en otras actividades como la incapacidad para repetir palabras, especialmente si son complicadas. La conciencia fonológica es una habilidad metalingüística que está presente antes del aprendizaje de la lectura y consiste en la capacidad para conocer que

1. Las palabras habladas están formadas por una serie de secuencias fonológicas, los fonemas, que a su vez, pueden ser descompuestas en secuencias más simples.
2. Se pueden manipular estas secuencias. A este nivel se encuentran las habilidades necesarias para realizar tareas tales como formación de rimas, segmentación o descomposición de palabras en sílabas, manipulación del orden de las sílabas en una palabra, etc.

6.2.2. Manifestaciones

Los disléxicos pueden presentar alteraciones en uno o varios de los procesos de decodificación, leximetría o comprensión lectora, según se puede consultar en el cuadro 6.3. Sin embargo, las manifestaciones de la dislexia son diferentes en función de la edad.

A) Etapa preescolar

Aunque el diagnóstico definitivo de la dislexia no se puede establecer hasta que el niño no ha adquirido los mecanismos madurativos que le permitirán leer, sin embargo, antes de los seis años pueden aparecer factores de riesgo. Hasta el momento no es posible definir cuáles son los marcadores definitivos que presentará el futuro disléxico, ya que los niños con lectura deficiente se bifurcan en dos grupos: uno formado por aquellos que terminan compensando las dificultades lectoras y otro que está constituido por los que finalmente se convertirán en disléxicos. Sin embargo, la presencia de una deficiente conciencia fonológica siempre debe ser considerada como el principal factor de riesgo del futuro disléxico antes de los seis años, junto con otros factores:

Cuadro 6.3. Parámetros que se deben evaluar en la lectura infantil

<i>Área evaluada</i>	<i>Manifestaciones</i>	
	<i>Errores</i>	<i>N.º de errores</i>
Descodificación lectora	<ul style="list-style-type: none"> – Omisiones. – Repeticiones. – Fragmentación de palabras. – Unión indebida de palabras. – Sustitución de fonemas homólogos. – Sustitución espacial de fonemas (inversiones, rotaciones). – Sustituciones fonológicas. – Paralexias fonológicas. – Paralexias semánticas. – Pérdida de renglón. – Otros errores (lectura subsilábica, inventada, no entonada...). 	
Leximetría (velocidad lectora)	<ul style="list-style-type: none"> – Lectura oral (número promedio de palabras leídas por minuto). – Lectura silenciosa (número promedio de palabras leídas por minuto). 	
Comprensión lectora	<ul style="list-style-type: none"> – Satisfactoria. – Deficiente. – Muy deficiente. – Nula. 	

Retraso en la adquisición del lenguaje.

Desarrollo lento del habla.

Problemas de pronunciación y persistencia de dislalias.

Dificultades para adquirir el alfabeto.

Problemas para realizar rimas simples.

Trastornos en la denominación de letras.

Dificultad para establecer la asociación entre letras y sonidos.

Dificultad para categorizar sonidos.

Problemas para aprender rutinas como los días de la semana, el nombre de los colores o la letra de las canciones.

Torpezamotriz, con problemas para abrochar botones.

Desorientación espacial.

Presencia de antecedentes familiares de dislexia.

Caída del cociente intelectual verbal, especialmente en las dislexias fonológicas.

Trastornos de conducta, manifestaciones de ansiedad y trastornos del sueño.

Conciencia fonológica disminuida.

-Dificultad para la lectura de pseudopalabras.

Dificultad para leer palabras irregulares.

Alteración en los sustratos psicológicos correspondientes a los procesos fonológicos, auditivos y visuales.

-Dificultad para el deletreo de palabras.

Fracaso en las tareas que requieren procesamiento rápido de sonidos no lingüísticos cuando éstos cambian a gran velocidad.

B) Etapa escolar

A partir del comienzo de la enseñanza sistemática de la lectura, el niño disléxico empieza a presentar dificultades en la lectura, así como en otros ámbitos de la cognición. Los principales trastornos que definen la dislexia a partir de la escolaridad obligatoria son:

-Dificultades de asociación fonema-grafema.

-Dificultad para el recuerdo de palabras.

Dificultades en la codificación lectora: omisiones, sustituciones, inversiones de sílabas y letras, y adición de palabras.

-Dificultad para la lectura de palabras raras y de pseudopalabras.

Falsos arranques, largas vacilaciones o pérdida del sitio del texto en el que estaba leyendo.

-Incapacidad para establecer conclusiones o inferencias del material leído.

-Incapacidad para recordar lo leído.

Inversiones de palabras en frases o de letras dentro de las palabras.

Caligrafía deficiente.

-Confusión de números.

-Dificultades para operar con números.

-Problemas de discriminación auditiva.

-Problemas de concentración, y atención sostenida.

-Dificultades de coordinación.

-Problemas de orientación espacial.

Dificultad para identificar blancos visuales.

Problemas de rastreo y búsqueda visual.

-Problemas de adaptación escolar.

-Problemas de conducta: oposicionismo y baja autoestima.

C) Edad adulta

La dislexia es un trastorno crónico, de tal forma que, tras abandonar la escuela, persistirá la huella neural de la dislexia. Los síntomas entonces variarán, pero la dislexia es una condición vitalicia, que en la edad adulta también refleja las mismas manifestaciones neurobiológicas que en la infancia. Las características predominantes de la dislexia en el adulto son:

Predomina de las dificultades ortográficas, que son más importantes que los errores

lectores.

Patrón de asimetría anatómica anómalo en nueve de cada 10 casos, especialmente asociado al procesamiento fonológico de pseudopalabras.

6.2.3. Bases neurobiológicas

Los primeros intentos por conocer las alteraciones biológicas subyacentes en la dislexia se remontan a finales del siglo XIX, cuando Déjérine en 1891 confirmó que determinadas lesiones en la zona parieto-occipital del hemisferio izquierdo producían la pérdida específica de la lectura y de la escritura. Sin embargo, hasta el momento no ha sido identificado ningún marcador biológico que en la práctica clínica permita confirmar o establecer el diagnóstico de dislexia.

A) Factores genéticos

La dislexia es un trastorno con una fuerte carga hereditaria, aunque se desconocen las reglas exactas que rigen su transmisión. Los estudios sobre genética de la dislexia ponen de manifiesto la existencia de una heterogeneidad. El 40% de los hermanos de niños disléxicos tienen manifestaciones de este tipo de intensidad variable. En los padres de disléxicos la prevalencia alcanza entre el 30-40%. Los estudios con gemelos confirman el riesgo elevado de heredabilidad de la dislexia ya cuando uno de los gemelos presenta dislexia, la concordancia es del 33% en el caso de los gemelos dicigóticos, mientras que, en el caso de los monocigóticos, la concordancia es superior al 65%. Se han encontrado alteraciones genéticas en los cromosomas 1, 2, 6 y 15, que justificarían la heterogeneidad en las manifestaciones de la dislexia.

B) Alteraciones histológicas

La dislexia se relaciona con trastornos de la migración celular, siendo frecuentes trastornos del tipo de heterotopias cerebrales, microgiria y polimicrogiria. Como la migración neuronal se produce hasta el sexto mes de embarazo, el mecanismo causante de la dislexia sería de aparición previa. Las heterotopias y la microgiria se producen entre la semana 16.ª y la 24.ª de gestación. En 1968 se describió por vez primera la anatomía patológica de un cerebro de disléxico, observándose malformaciones cerebrales en el giro cortical de la región parietal izquierda, que incluían heterotopias externas y atrofia del cuerpo calloso.

En los años setenta Galaburda y Kemper descubrieron anomalías de migración celular que afectaban a la corteza perisilviana izquierda, así como regiones focales, con distorsión de las capas corticales (microgiria) en diversas áreas perisilvianas: área de Broca, opérculo parietal, giro angular, giro supramarginal, giro temporal superior posterior, área de Wernicke y región temporo-occipital.

C) Alteraciones encefálicas

a) Lóbulo temporal

Una de las características más frecuentes en la dislexia es la presencia de asimetría invertida en el plano temporal. Dicha estructura está situada en la zona posterior del lóbulo temporal izquierdo, y es el lugar de asiento del área de Wernicke, centro del lenguaje comprensivo. El 70% de los lectores normales tienen un mayor desarrollo anatómico del plano temporal izquierdo, mientras que en los disléxicos hay un predominio mayor del plano temporal derecho en el 70% de los casos. Se han relacionado las deficiencias fonológicas de la dislexia con la ausencia de asimetría en el plano temporal.

b) Lóbulo parietal

En 1975 Benton asoció la dislexia a una deficiencia en la asociación parietal de la información entre los centros visuales y los del lenguaje, o bien a una alteración en las relaciones entre los hemisferios cerebrales. Con cierta frecuencia la cisura de Silvio es menos asimétrica en disléxicos en la zona del opérculo parietal.

c) Lóbulo frontal

Las malformaciones histológicas del córtex son frecuentes en el lóbulo frontal del disléxico, especialmente en el giro frontal inferior. Algunos estudios prueban que en el área de Broca existe una inusual simetría, especialmente durante la lectura de pseudopalabras, lo que dificultaría la codificación lectora.

d) Cuerpo calloso

El cuerpo calloso está formado por más de 200 millones de fibras que comunican ambos hemisferios cerebrales entre sí. En general el cuerpo calloso de los disléxicos es de menor tamaño que el de los lectores normales (Hynd, 1995). Posiblemente su menor desarrollo se deba a la influencia hormonal durante el período prenatal en el que se desarrolla el cuerpo calloso. Un dato relevante es el incremento en el tamaño del cuerpo calloso en niños disléxicos después de que haya sido tratado su problema de manera intensiva.

e) Cerebelo y dislexia

Hasta hace poco tiempo el cerebelo era considerado simplemente como el "piloto automático" del sistema nervioso, aunque en los últimos años existe una creciente línea de investigación que confirma su importancia en la regulación de los procesos cognitivos. Se ha encontrado un metabolismo anormal en el cerebelo de disléxicos, lo que puede estar relacionado con los problemas para velocidad de denominación y alteración en el procesamiento de secuencias rítmicas. Los disléxicos frecuentemente presentan problemas

de distonía, ataxia subclínica y deficiente capacidad para la estimación temporal, que son característicos de la disfunción cerebelosa. También se ha asociado el funcionamiento del cerebelo con el de los centros del lenguaje del lóbulo frontal, regulando las actividades lectoras, ya que contribuiría al control de los movimientos oculares y podría, incluso, ser importante en la mediación del "habla interna".

6.2.4. Clasificación

A) Dislexia perceptiva y lingüística

Bakker (1983) ha propuesto dos modalidades de dislexia denominadas perceptiva (P) y lingüística (L) respectivamente. La dislexia P se caracteriza por un énfasis excesivo en el uso de las estrategias visoperceptivas por parte del niño, lo que produce lectura lenta y baja comprensión lectora. Hay que tener en cuenta que el análisis visoperceptivo se relaciona más activamente con estrategias del hemisferio derecho.

La dislexia L es un déficit que se caracteriza porque el niño disléxico trata de comprender el texto sin atender a la información gráfica, lo que produce numerosos errores en la decodificación, utilizando estrategias del hemisferio izquierdo, presentando problemas y confusiones en la lectura como consecuencia de la velocidad excesiva con la que aceleran el proceso de decodificación, sin prestar atención a sus mecanismos. Los disléxicos tipo L, con manifiestos déficits lingüísticos, utilizan estrategias de excesivo apoyo en el hemisferio izquierdo, mientras que es muy pobre la intervención de su hemisferio derecho.

La terapia de cada una de las dos modalidades de dislexia consiste en entrenar el hemisferio deficitario, con lo que se logra mejorar las estrategias equivocadas que utiliza el sujeto para la actividad lectora. Bakker demostró que los disléxicos tienen menor grado de lateralización que los lectores normales, siendo ésta la causa de su trastorno lector. Los niños pequeños codifican la lectura inicialmente con el hemisferio derecho, como una actividad perceptiva de tipo holístico mientras que los de mayor edad lo hacen directamente con su hemisferio izquierdo.

Entre los disléxicos de menor edad predominan los errores perceptivo-motores mientras que los de tipo audio-lingüístico son más frecuentes a partir de los nueve años. La razón aducida es que el cerebro, a medida que aumentan las exigencias de lectura jerárquica y secuencial, tiende a utilizar estrategias del hemisferio izquierdo más analíticas, abandonando las de tipo gestáltico, más propias del hemisferio derecho.

B) Dislexia audio-lingüística, perceptivo-visual y mixta

a) Dislexia audio-lingüística

También se la denomina dislexia disfonética y en cierta medida es equiparable a la

dislexia lingüística del modelo de Bakker. Hay un fracaso en el procesamiento fonológico de la lectura que se manifiesta esencialmente en la lectura de palabras poco comunes o en la de pseudopalabras, puesto que la vía ortográfica, que podría ser una alternativa, no resulta suficiente para compensar la dificultad. Sus principales manifestaciones son:

- Déficits neuropsicológicos que afectan a la discriminación y memoria auditiva inmediata y habilidades psicolingüísticas, produciendo errores articulatorios, fluidez verbal escasa y deficiente comprensión verbal.
- Dificultades en el procesamiento audio-lingüístico, con fracaso en la capacidad para discriminar auditivamente los grafemas y en la capacidad para asociar fonema-grafema. Dichas dificultades se traducen en la deficiente habilidad para procesar secuencialmente los estímulos verbales.
- La lectura se apoya en estrategias léxicas, caracterizándose por la confusión de letras, sílabas o palabras de sonido similar (errores fonológicos, sintácticos o semánticos).
- La comprensión lectora es muy deficiente.
- La escritura se caracteriza por las omisiones, adiciones, sustituciones en palabras de sonido similar, los errores sintácticos y las dificultades para la expresión escrita.
- Es más frecuente en disléxicos de 10-12 años.
- El cociente intelectual verbal suele ser inferior al cociente intelectual manipulativo en la prueba de Wechsler.
- Se asocia a disfunción del hemisferio izquierdo.

b) Dislexia perceptivo-visual o diseidética

El fallo ortográfico es el que define la dislexia denominada diseidética perceptiva, o superficial. Esta modalidad coincide en buena medida con el modelo de dislexia perceptiva de Bakker. Estos disléxicos, llamados así por sus déficits perceptivos, aprenden a usar estrategias perceptivo-visuales y continúan utilizándolas en exceso a medida que progresa la lectura. Éstos son los síntomas que caracterizan a esta modalidad de dislexia:

- Tienen problemas de tipo perceptivo-visual, memoria visual inmediata y eficiencia psicomotriz.
- Presentan problemas de procesamiento visoespacial de los grafemas y su relación con los fonemas.
- Realizan una lectura que se apoya en la vía fonológica indirecta, utilizando apoyos

fonéticos para decodificar.

- La lectura se caracteriza por el reconocimiento lento de las palabras y la confusión de números, letras, sílabas con grafía similar pero con distinta orientación: p/b, q/d, u/n/, 6/9, el/le.
- La escritura suele presentar disgrafía espacial, con escritura en espejo e inversiones de palabras y números con grafía similar.
- Es más frecuente en niños de 7-8 años, ya que se asume que la lectura en sus primeras etapas depende más de procesos visoperceptivos que lingüísticos.
- Origina dificultades en el procesamiento cognitivo visual porque no se visualizan de este modo los grafemas y no se puede adquirir el significado simbólico, ya que las letras no son reconocidas como tales (grafema-fonema).
- Suelen obtener el cociente intelectual manipulativo inferior al cociente intelectual verbal en la prueba de Wechsler.
- Se asocia a disfunción del hemisferio derecho.

c) Dislexia mixta

En la mayoría de las ocasiones la dislexia no se ajusta a modelos puros bien perceptivos o bien verbales, ya que, como el mismo Bakker afirma, las dislexias P y L no superan el 10% de los casos totales, mientras que en los restantes puede existir un predominio audioverbal o visoperceptivo pero con presencia combinada de síntomas en mayor o menor proporción. Las principales características de la dislexia mixta son:

- Déficits neuropsicológicos en el uso de destrezas perceptivo-visuales y en destrezas audio-lingüísticas.
- Dificultades en el procesamiento cognitivo visual, auditivo y verbal.
- La lectura se caracteriza por un grado de descifrado muy variable.
- La comprensión lectora es nula.
- La escritura se peculiariza por la dificultad para escribir al dictado palabras de significado semejante.

d) Dislexia superficial, fonológica y profunda

Esta división de la dislexia se basa en la Teoría de la Doble Vía propuesta por

Humphreys y Evett, en 1985 y afirma que se puede realizar el proceso lector a través de dos vías independientes: la vía léxica visual o vía directa y la vía fonológica o indirecta.

A través de la vía léxica el sujeto relaciona directamente la representación gráfica de la palabra con su significado, mientras que, a través de la vía fonológica, se accede al sentido de las palabras a través de los sonidos, ya que los signos gráficos son transformados en sonidos mediante el sistema de conversión grafema-fonema ejecutado en las áreas parietales posteriores.

La vía léxica posibilita el acceso directo de la palabra escrita al significado (lectura léxica) sin necesidad de recurrir a la correspondencia grafema-fonema. La vía fonológica, por el contrario, realiza la lectura fonológica, de un modo indirecto mediante la conversión grafema-fonema.

Los niños pequeños utilizan el sistema léxico, ya que todavía no se ha desarrollado en ellos la vía fonológica. La mayoría de los disléxicos presenta mayores dificultades en la lectura de las pseudopalabras que en la de palabras irregulares, lo que significa que la dislexia fonológica ocurre con mayor frecuencia que la dislexia superficial. Basándose en la Teoría de la Doble Vía se establecen varias modalidades de dislexia: superficial, fonológica y profunda.

A) Dislexia superficial

Según Rains (2004), es la incapacidad para formar correspondencias palabra-sonido sin someter a la palabra a un análisis fonológico, el cual no está deteriorado. Como existe una alteración de la vía léxica, utilizan la vía fonológica y existen mayores dificultades en la lectura de palabras irregulares, presentando buena captación del sonido y peor de su significado. Los niños con esta modalidad de dislexia pueden leer fonéticamente bien las palabras regulares y las palabras sin sentido pero no las palabras fonéticamente irregulares. Codifican mejor los sustantivos que los adjetivos, y éstos mejor que los verbos.

B) Dislexia fonológica

También denominada lectura mediante vocabulario visualizado, es inversa a la dislexia superficial, ya que los sujetos pueden leer las palabras visualmente, pero no lo hacen sobre la base de su análisis fonológico. La alteración se da más en la vía indirecta o fonológica, utilizando la vía léxica para leer. Los niños con esta modalidad de dislexia son incapaces de leer palabras regulares fonéticamente no comunes o palabras sin sentido, pero pueden leer palabras comunes regulares e irregulares que han ingresado en su vocabulario visual. Hay mayor dificultad para la lectura de pseudopalabras, predominando los errores visuales u ortográficos sobre los de tipo semántico.

C) Dislexia profunda

Se caracteriza por la dificultad de leer palabras sin sentido y la incapacidad de asociar palabras con su sonido correspondiente, por lo que se pueden comprender más palabras en lectura silenciosa que cuando se pronuncian en voz alta. Son frecuentes las paralexias semánticas derivativas, por sustitución o los neologismos. Algunos niños con dislexia del desarrollo tienen un deterioro que toma la forma de confusiones en el significado, produciendo errores como leer "pan" en vez de "pastel", o "trotar" por "correr".

6.3. Trastornos de la escritura

6.3.1. Concepto

Los trastornos de la escritura son dificultades de aprendizaje que frecuentemente se presentan en combinación con dislexia y discalculia. Hay que distinguir los trastornos adquiridos de la escritura (agrafía) de los de tipo congénito (disgrafía).

La agraphia o es un trastorno adquirido en la capacidad para la escritura, como consecuencia de daño cerebral sobrevenido. Habitualmente no se presenta aislada, sino que está unida a la alexia (trastorno adquirido de la lectura), o forma parte de un trastorno afásico.

La disgrafía es un trastorno congénito que se presenta desde el comienzo del aprendizaje de la escritura en niños con inteligencia normal que no presentan trastornos neurológicos severos. La mayoría de los pequeños con disgrafía presentan trastorno lector, existiendo un frecuente solapamiento entre ambos cuadros (Portellano, 2001).

6.3.2. Clasificación

A) DSM-IV-TR y CIE-10

a) DSM-IV-TR

Esta clasificación se refiere a las alteraciones de la escritura con la denominación de trastorno de la expresión escrita, que está incluida dentro del apartado de los trastornos de aprendizaje. Sus manifestaciones son:

1. Las habilidades para escribir, evaluadas mediante pruebas normalizadas administradas individualmente (o evaluaciones funcionales de las habilidades para escribir), se sitúan sustancialmente por debajo de las esperadas dados la edad cronológica del sujeto, su cociente intelectual y la escolaridad propia de su edad.
2. El criterio anterior interfiere significativamente en el rendimiento académico o las actividades de la vida cotidiana que requieren la realización de textos escritos (por ejemplo, escribir frases gramaticalmente correctas y párrafos organizados).

3. Si hay un déficit sensorial, las dificultades en la capacidad para escribir exceden de las habitualmente asociadas a él.

b) CIE-10

La clasificación internacional de enfermedades CIE-10 se refiere a las dificultades de escritura bajo la denominación de trastorno específico de la ortografía, definiendo el cuadro del siguiente modo:

1. Se trata de un déficit específico y significativo en el dominio de la ortografía en ausencia de antecedentes de un trastorno específico de la lectura, que no es explicable por nivel mental bajo, problemas sensoriales o escolarización inadecuada. Los niños que sólo tienen problemas para la escritura no se incluyen en esta categoría, aunque es frecuente que los disortográficos presenten dificultades en la misma. Sus faltas de escritura tienden a ser correctas desde el punto de vista fonético, lo que no sucede en los niños con dislexia, presentando un déficit significativo en el dominio de la ortografía.
2. El nivel de lectura del niño es satisfactorio.
3. Tiene un nivel mental normal.
4. Debe seguir una escolaridad igualmente normal.
5. La causa de la disortografía no se debe a factores visuales, educativos, neurológicos o psiquiátricos.

B) Disgrafía motriz, disortográfica y mixta

La taxonomía que la CIE-10 y la DSM-IV-TR realizan de las dificultades en la escritura tiene varias limitaciones, ya que se refieren únicamente a problemas de índole gramatical y sintáctico en la escritura, pero ambas excluyen las alteraciones grafomotoras, que son muy frecuentes, y se suelen presentar de modo combinado junto con las dificultades sintácticas y gramaticales. Además, excluyen la posibilidad de que tanto el trastorno de la expresión escrita como el trastorno específico de la ortografía se asocien a dificultades lectoras, cuando resulta evidente que a menudo los trastornos ortográficos y las dificultades lectoras se presentan de forma conjunta en la dislexia.

Por nuestra parte, hemos propuesto una clasificación de los trastornos de la escritura que abarca tanto las alteraciones simbólicas de la escritura como las de tipo práxico (Portellano, 2001a). De esta manera, clasificamos los trastornos de escritura en tres categorías: disgrafía motriz, disortografía y disgrafía mixta:

a) Disgrafía motriz

Habitualmente llamada disgrafía, se refiere a un trastorno en la expresión escrita caracterizado por la alteración de la escritura como consecuencia de anomalías perceptivo-motoras. Aunque pueda estar afectado el plano simbólico y la estructura gramatical del lenguaje, sin embargo, la disgrafía motriz a veces se presenta de modo aislado como un trastorno en la calidad de la escritura, estando preservado el plano conceptual. Algunos autores como Giordano (1973) denominan a este tipo de escritura disgrafía caligráfica. Afecta al componente práxico o grafomotriz, deteriorándose la calidad de la grafía, dando lugar a una "mala letra". Las principales manifestaciones de este trastorno pueden consultarse en el cuadro 6.4.

b) Disortografía o disgrafía de proyección disléxica

Es la incapacidad para estructurar gramaticalmente la escritura. Generalmente va unida a trastornos de lectura y se manifiesta en dos niveles de distinta gravedad (Portellano, 2001: 44): en forma ligera se muestra como el desconocimiento o negligencia en la utilización de las reglas gramaticales, el olvido de plurales, acentos y pequeñas palabras, o faltas de ortografía en palabras corrientes. En forma más intensa hay alteraciones que afectan a la correspondencia entre el sonido y el signo escrito (omisiones, adiciones, sustituciones y desplazamientos de sílabas y letras). En casos más graves, este tipo de alteraciones es característico de los niños con disfasia del desarrollo. Los principales síntomas que definen la disortografía se pueden ver en el cuadro 6.5.

Cuadro 6.4. Principales alteraciones en la disgrafía motriz

Trastornos de la escritura	<ul style="list-style-type: none"> - Forma defectuosa de las letras. - Macrografía, micrografía o tamaño irregular de las letras. - Inclinación defectuosa de las letras. - Inclinación defectuosa de los renglones. - Espaciación defectuosa de las letras dentro de cada palabra. - Espaciación defectuosa entre las palabras. - Espaciación defectuosa entre los renglones. - Ligamentos grafomotores defectuosos entre las letras de cada palabra.
Trastornos en el control perceptivo-motor	<ul style="list-style-type: none"> - Disonía. - Grafoespasmo. - Posición inadecuada del lapicero. - Hipotonía. - Presión inadecuada al escribir. - Trastornos en la fluidez y el ritmo escritor. - Alteraciones posturales en cabeza, hombro o brazo. - Presión incorrecta del lapicero. - Posición inadecuada del papel.

Cuadro 6.5. Principales errores disortográficos en la escritura

-
- Omisión de letras.
 - Omisión de sílabas.
 - Omisión de palabras.
 - Agregado de letras.
 - Agregado de sílabas.
 - Agregado de palabras.
 - Sustitución de letras con sonido similar.
 - Rotación o inversión de letras o números.
 - Inversión de sílabas.
 - Paragrafías fonológicas.
 - Paragrafías semánticas.
 - Faltas de ortografía simples.

NÚMERO TOTAL DE ERRORES

6.4. Trastornos del cálculo

6.4.1. Bases neurales

El cálculo es una función neurocognitiva multimodal compleja, que está estrechamente vinculada a otros procesos cognitivos como lenguaje, funcionamiento ejecutivo, estructuración espacial y memoria. Numerosas áreas del cerebro humano están implicadas en la capacidad computacional, formando redes neurales. Por esta razón, diferentes lesiones del cerebro pueden producir trastornos del cálculo. De igual manera, la presencia de alteraciones en esta área pueden significar un síntoma precoz de deterioro cognitivo (Bermejo y Castillo, 2006).

Siguiendo a McCloskey (1985) las funciones cognitivas relacionadas con las operaciones de cálculo se agrupan en dos sistemas:

- a) Sistema de procesamiento numérico: está encargado de la comprensión y producción de números de modo oral y escrito.
- b) Sistema de cálculo: encargado de la comprensión y el recuerdo del simbolismo y los principios matemáticos, así como de la ejecución de los procesos numéricos.

El córtex cerebral asociativo está implicado en la gestión de las operaciones de cálculo, aunque sin duda el área más importante es el lóbulo parietal. Los números y las operaciones numéricas tienen una gran carga espacial, que se alberga en las regiones parietales inferiores, siendo los números representaciones abstractas de la disposición espacial de los objetos del entorno. Existe una asimetría a favor del lóbulo parietal izquierdo, ya que el área 40 de Brodmann se considera "cerebro matemático" (figura 6.1).

Luria ya había sugerido que la estructura clave del sistema funcional del cálculo se localiza en las áreas parietales posteriores del hemisferio izquierdo, ya que su lesión produce acalculia, como consecuencia de la desintegración de la síntesis visoespacial de los números. Dicha síntesis es imprescindible para la comprensión de la estructura numérica y para la realización de las operaciones aritméticas. Si las lesiones parietales se extienden hacia las áreas visuales del lóbulo occipital, se produciría confusión espacial gráfica de números semejantes como 69 y 96, pero, si no afecta a las áreas occipitales, entonces se manifestará conjuntamente como un problema asociado a trastornos de lectura y escritura. Cuando las operaciones numéricas se sistematizan y se hacen rutinarias, no son competencia exclusiva del lóbulo parietal izquierdo, sino que se distribuyen entre diversas áreas del cerebro.

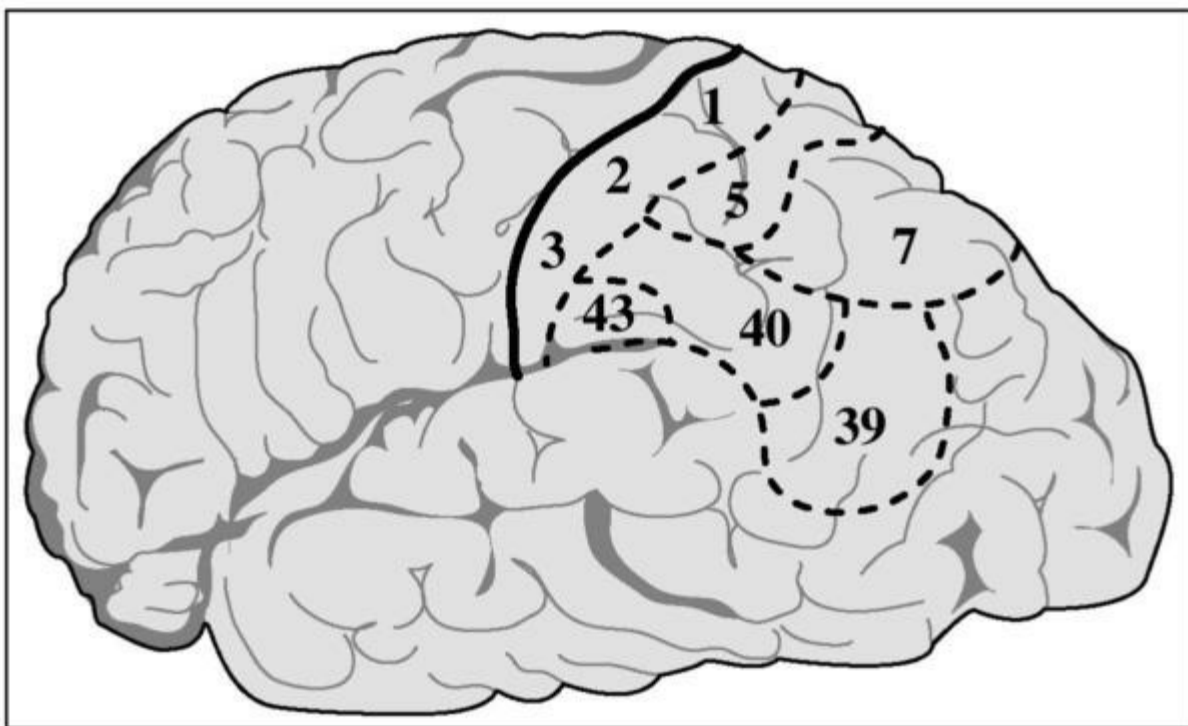


Figura 6.1. El área 40 correspondiente a la circunvolución supramarginal del lóbulo parietal izquierdo es considerada como el "centro del cálculo" del cerebro.

El área prefrontal es necesaria para el cálculo ya que posibilita el análisis, la secuenciación y la abstracción que permite la resolución de problemas complejos. Sus lesiones producen problemas para el cálculo, como consecuencia de los trastornos atencionales y la tendencia a la perseveración.

Las áreas de Broca y de Wernicke también están implicadas en el cálculo, ya que su lesión, además de manifestaciones afásicas, produce dificultades para el cálculo. En la comprensión y producción numérica intervienen las regiones perisilvianas izquierdas. Las lesiones en dichas áreas del lenguaje del hemisferio izquierdo producen alteraciones en la

comprensión y en la producción de números, impidiendo la realización de operaciones aritméticas.

Aunque en términos generales el hemisferio izquierdo tiene mayor importancia para el procesamiento del cálculo, sin embargo, el hemisferio derecho es más importante que el izquierdo para el cálculo de semejanzas entre dos números. Dos cantidades diferentes se procesan más lentamente cuanto más se parecen entre sí, de tal modo que el efecto de distancia constituye una parte importante en la comprensión de los números. El hemisferio izquierdo dispone de todas las capacidades aritméticas, ya que el derecho carece de aptitudes lingüísticas, no sabe leer en voz alta ni calcular. Solamente el hemisferio izquierdo puede usar representaciones numéricas. Las lesiones del hemisferio derecho causan problemas en la organización espacial de números y cantidades y en la ejecución de problemas abstractos (Ardila y Rosselli, 1990). Los dos hemisferios acceden a la identidad de los números y al concepto de cantidad, pero únicamente el izquierdo tiene capacidad para enunciarlos en voz alta y utilizarlos para realizar cálculos exactos.

En general las lesiones del hemisferio derecho causan menos casos de discalculia que las del izquierdo, aunque algunos autores como Ardila et al. (2005), sugieren que la discalculia está causada por lesiones del hemisferio derecho. Sin embargo, otros autores como Rourke (1983) sugieren que los niños con disfunción del hemisferio izquierdo siempre cometen más errores en la realización de operaciones aritméticas.

La lesión de las áreas parietales inferiores izquierdas puede provocar síndrome de Gerstmann, cuyas manifestaciones son acalculia, agrafia, agnosia digital e incapacidad para distinguir entre la derecha y la izquierda.

6.4.2. Discalculia

A) Concepto

En 1937 se utilizó el término por vez primera en referencia a la dificultad innata para la realización de operaciones de cálculo. La discalculia es un trastorno biológico que no está causado por factores exógenos de tipo sociofamiliar o pedagógico, aunque éstos pueden agravar la expresión del problema. Generalmente este trastorno no se presenta aislado, sino que aparece asociado con frecuencia a otros trastornos como dislexia, epilepsia o trastorno por déficit de atención. Recibe numerosas denominaciones, como discalculia evolutiva, discalculia escolar, discalculia del desarrollo o trastorno específico del cálculo. Aunque las causas que producen discalculia no están suficientemente definidas, existe constancia de que pueden existir factores hereditarios que determinen su presencia (Rourke, 1993).

La clasificación CIE-10 define la discalculia como trastorno específico del cálculo, dentro del apartado de los trastornos específicos del aprendizaje. Se refiere a este problema

como una dificultad específica en el aprendizaje de la aritmética que no se explica por retraso mental o escolaridad inadecuada. El trastorno afecta al aprendizaje de los conocimientos aritméticos básicos de adición, sustracción, multiplicación y división más que a los conocimientos matemáticos más abstractos de álgebra, trigonometría o geometría. Esta clasificación sólo admite como discalcúlicos a los niños que no tienen problemas de lectura y escritura, aunque la evidencia clínica demuestra que a menudo hay un solapamiento entre discalculia y otras dificultades de aprendizaje, especialmente dislexia.

En la clasificación de la DSM-IV-TR se define la discalculia como trastorno del cálculo, siendo imprescindible para su diagnóstico que el niño presente problemas aritméticos, pero que no tenga dificultades de lectura y escritura.

La discalculia se puede definir como un trastorno estructural de las capacidades matemáticas que tiene un origen biológico, ya sea genético o adquirido, como consecuencia de alguna disfunción cerebral. Dicho trastorno afecta a las áreas cerebrales que son el sustrato neurobiológico de las capacidades matemáticas, impidiendo la realización de cálculo, sin que exista alteración en las restantes funciones cognitivas. Una de las definiciones más difundidas de la discalculia es la propuesta por Kosk (1974).

Trastorno estructural de las capacidades matemáticas que tiene su origen en un trastorno genético o congénito de aquellas partes del cerebro que son sustrato anatomofisiológico de la maduración de las capacidades matemáticas adecuadas a la edad, sin trastorno de las funciones mentales generales.

Existen pocos estudios epidemiológicos sobre la incidencia de discalculia, aunque se estima que el problema se presenta en el 6% de la población infantil (Gross-Tsur, 1995). No existe consenso sobre las diferencias de género, ya que la frecuencia de discalculia sería equivalente en niños y niñas para algunos autores mientras que otros trabajos informan de una mayor incidencia de discalculia entre los varones.

B) Manifestaciones

a) Trastornos con los números y las operaciones de cálculo

Dificultades para la organización verbal de los números y de los procedimientos matemáticos.

Problemas de procedimiento: omisiones o sustituciones de números o de operaciones, etc.

Problemas grafomotores que impiden la adecuada transcripción escrita de los números.

Problemas espaciales para colocar las cantidades en columnas o secuenciar las

operaciones, por ejemplo, confundiendo minuendo y sustraendo.

Confusión espacial en los números.

Confusión en el uso de los signos.

Reversiones y transposiciones de números.

Dificultad con tablas de itinerarios, cálculo mental, señas y direcciones.

Incapacidad para comprender y recordar conceptos, reglas, fórmulas y secuencias matemáticas.

Dificultad para llevar la puntuación durante los juegos.

Dificultad para reconocer símbolos numéricos y signos aritméticos.

Problemas para ordenar series de números, agrupar objetos y manejar el sistema métrico decimal.

b) Trastornos cognitivos

Dificultad desde memoria a corto plazo.

Problemas de memoria de trabajo.

Perseveración al resolver problemas matemáticos por dificultad para cambiar de actividad y tendencia a la repetición de los números.

Trastorno de atención visual.

Trastorno visoperceptivos.

Trastorno de tipo táctil.

Dificultad para la expresión de emociones.

Apraxia constructiva.

Síndrome de Gerstmann.

Dificultad para la comprensión de conceptos abstractos relacionados con la idea de tiempo o dirección.

c) Clasificación

La clasificación DSM-IV-TR incluye la discalculia dentro de los trastornos del aprendizaje, denominándola trastorno del cálculo. Sus características son:

1. La capacidad para el cálculo, evaluada mediante pruebas normalizadas, de administración individualizada, está situada sustancialmente por debajo de la esperada, dados la edad cronológica del sujeto, su cociente intelectual y la escolaridad propia de su edad.
2. El trastorno anterior interfiere significativamente en el rendimiento académico o las actividades de la vida cotidiana que requieren capacidad para el cálculo.
3. Si hay un déficit sensorial, las dificultades para el rendimiento en cálculo exceden de las habitualmente asociadas a él.

Existen numerosas clasificaciones de la discalculia, aunque en muchas de ellas no existe suficiente consenso. Habitualmente predominan las formas mixtas en las que se combinan trastornos verbales y visoespaciales en proporción variable. Podemos distinguir las siguientes modalidades: discalculia verbal, discalculia visoespacial, anaritmia y discalculia asociada al síndrome de Gerstmann del desarrollo.

d) Discalculia verbal

Consiste en la dificultad para designar oralmente términos o comprender el significado verbal de los problemas matemáticos. Está más ligada a alteraciones en el hemisferio izquierdo, especialmente en las áreas de Broca, Wernicke o el fascículo arqueado. Esta modalidad de discalculia del desarrollo con frecuencia está asociada a la dislexia.

e) Discalculia visoespacial

Es una modalidad de discalculia asociada a trastornos congénitos en el hemisferio derecho, especialmente en áreas parieto-occipitales. Se caracteriza por la deficiente orientación espacial de los números, produciéndose rotación e inversión de los mismos. También se caracteriza por problemas espaciales a la hora de realizar operaciones, ya que se cometen errores consistentes en iniciar de manera aleatoria las operaciones, como consecuencia de la indefinición espacial. En consecuencia: restan la cifra superior de la inferior, empiezan a operar por la izquierda, encolumnan mal las diferentes cantidades o leen la hora de forma inadecuada, invirtiendo minutos y horas o confundiendo las manecillas.

f) Anaritmia

Es una modalidad poco abundante de discalculia congénita, que se caracteriza por la dificultad para realizar operaciones aritméticas, sin que existan dificultades de lenguaje ni visoespaciales que las justifiquen. Aunque no se ha identificado el área cerebral implicada,

se presume que se debe a alteraciones en áreas prefrontales.

g) Discalculia asociada al síndrome de Gerstmann del Desarrollo

Hay constancia de que un número variable de niños y niñas presenta síntomas característicos del síndrome de Gerstmann, sin que exista evidencia de lesiones explícitas en el lóbulo parietal. En este caso se presentarán en el niño trastornos de intensidad moderada que producirán desorientación espacial, dificultades para el reconocimiento digital y problemas para realizar operaciones numéricas.

6.4.3. Acalculia

Es un trastorno adquirido en la capacidad computacional, que frecuentemente está asociado con alexia y agrafia para los números (Loring, 1999). Tanto la capacidad oral como escrita para el cálculo están frecuentemente afectadas. En 1920 Salomon Henschen utilizó por vez primera el término acalculia para referirse a la incapacidad para las operaciones numéricas, afirmando que el proceso del cálculo tiene una localización independiente de la lectura y la escritura. También se denomina discalculia adquirida, mientras que el término "discalculia" o "discalculia del desarrollo" se reserva para definir el defecto en el desarrollo de la adquisición de las habilidades numéricas (Ardila y Rosselli, 2002). En casos leves solamente afecta a las operaciones de cálculo como multiplicación y división.

La base neurológica de las acalculias se localiza en el córtex asociativo, pero de modo muy especial se asienta en el lóbulo parietal izquierdo. Las lesiones cerebrales sobrevenidas también pueden producir manifestaciones acalcúlicas en el transcurso de la infancia, aunque la mayoría de los trabajos existentes en la literatura se refieren exclusivamente a la acalculia como un trastorno del cálculo en adultos. Se pueden distinguir varias modalidades de acalculia: primaria, secundaria y espacial.

A) Acalculia primaria o anaritmética

Es un trastorno adquirido del cálculo que no se acompaña de manifestaciones afásicas, ni se explica por alexia o agrafia para los números, ni tampoco por desorganización espacial de éstos. Las lesiones causantes de esta modalidad de acalculia preservan el lenguaje y también las habilidades visoperceptivas, por lo que impiden llevar a cabo el proceso computacional. Suelen estar implicadas las áreas cingulares anteriores situadas en el área prefrontal.

B) Acalculia secundaria

Se produce cuando existe una incapacidad adquirida para el cálculo como consecuencia de daño cerebral, que se acompaña de otras alteraciones como dislexia o alteraciones visoespaciales. Este tipo de manifestaciones se presenta en asociación de la afasia o dentro

de un contexto afasia-praxia-agnósica, que no sólo afecta al cálculo sino a otras funciones cognitivas.

C) Acalculia espacial

Es la incapacidad adquirida para realizar operaciones de cálculo escrito como consecuencia del fracaso en la orientación espacial de los números. Está causada por lesiones en el lóbulo parietal derecho, con motivo de accidentes vasculares o traumáticos en el territorio correspondiente a la arteria cerebral posterior.

6.5. Trastorno de aprendizaje no verbal (TANV)

Desde 1971 se empezó a hablar del trastorno de aprendizaje no verbal (TANV) por autores como Johnson y Myklebust, aunque sin duda ha sido Rourke quien mejor ha definido el cuadro (Rourke, 1995). Los niños con este trastorno tienen preservado el lenguaje, pero presentan dificultades visoperceptivas, así como frecuentes manifestaciones alexitímicas que se expresan mediante la dificultad para la comprensión del significado del contexto social y de la comunicación no verbal (gestos, caricias o expresiones faciales). Dada la importancia de estos síntomas "emocionales" en el TANV, algunos autores han definido el cuadro como un trastorno del aprendizaje socioemocional (Denckla, 1983). Los síntomas del TANV afectan a múltiples procesos visoperceptivos, cognitivos, psicomotores y afectivo-emocionales, según se puede consultar en el cuadro 6.6. Sus manifestaciones más habituales son:

- Aparición precoz, antes del inicio de la edad escolar: no se trata de un trastorno adquirido, sino que ya se manifiesta desde fases tempranas.
- Frecuente presencia de antecedentes familiares, en los que los síntomas son habituales.
- Lesión o disfunción en el hemisferio derecho, lo que hace que también se haya denominado trastorno de aprendizaje del hemisferio derecho. Dado que el izquierdo suele ser casi siempre el hemisferio dominante para las funciones lingüísticas, mientras que el derecho es dominante en las perceptivo-espaciales, es habitual que el TANV pase más desapercibido que otras patologías como dislexia o discalculia o trastornos del lenguaje, más vinculadas al hemisferio izquierdo. Como consecuencia de las lesiones en la parte derecha es frecuente que los déficits perceptivos y motores de los niños con TANV se manifiesten más intensamente en el hemisferio izquierdo.

Cuadro 6.6. Principales manifestaciones del trastorno de aprendizaje no verbal (TANV)

<i>Función</i>	<i>Áreas no reservadas</i>	<i>Áreas preservadas</i>
Estructuración visoespacial	<ul style="list-style-type: none">- Dificultades espaciales.- Dificultad para representar imágenes visuales.- Carencia de imágenes de conjunto.- Incapacidad para integrar imágenes.- Problemas de percepción y orientación espacial.- Problemas en los subtests de Cubos y Rompecabezas del WISC-R.- Trastornos visoconstructivos.- Dificultad para dibujar.	

<i>Función</i>	<i>Áreas no reservadas</i>	<i>Áreas preservadas</i>
Otras funciones cognitivas	<ul style="list-style-type: none"> – Disfunción ejecutiva. – CI manipulativo < CI verbal. – Problemas de atención y memoria táctil. – Problemas de atención y memoria visual. – Problemas de razonamiento y de cálculo. – Dificultad para la formación de conceptos. – Déficit de atención. – Problemas de memoria de trabajo. 	<ul style="list-style-type: none"> – Memoria auditiva. – Atención auditiva. – Percepción auditiva.
Lenguaje	<ul style="list-style-type: none"> – Lectura fluida con problemas de comprensión. – Problemas de prosodia. – Parafasias fonémicas y semánticas. – Pobreza en la pragmática del discurso. – Problemas práxicos y discursivos. 	<ul style="list-style-type: none"> – Habilidad fonémica. – Segmentación, repetición de fonemas. – Lenguaje receptivo. – Ortografía. – Buen nivel de adquisición de , lenguaje en el plano fonológico, morfológico y sintáctico. – Excelente nivel de lenguaje. – Aparición precoz del lenguaje. – Riqueza de vocabulario.
Motricidad	<ul style="list-style-type: none"> – Trastornos en la coordinación. – Dificultades en habilidades motoras. 	
Conducta socioafectiva	<ul style="list-style-type: none"> – Dificultad para comprender la comunicación no verbal. – Dificultad para interpretar los gestos emocionales. – Tendencia a la ansiedad y depresión. – Temor a sitios nuevos. – Déficit en la percepción social. – Temor a los cambios en sus rutinas. – Cambios bruscos de humor. – Dificultades en las relaciones entre iguales. – Timidez. – Dificultades en el juicio social. – Tendencia al sedentarismo. – Dificultad para establecer nuevas relaciones con amigos. 	

• Mayor expresividad de los síntomas en niños de mayor edad. Mientras que a la edad

de cuatro años el patrón de desvío es menor, en cambio los síntomas se hacen más explícitos a medida que el pequeño se acerca a la adolescencia.

- Se sugiere que la causa del TANV se debe a alteraciones en la sustancia blanca cerebral. La neuroimagen funcional ha demostrado que existen ligeras anomalías en el hemisferio derecho (HD). Incluso cuando dichas anomalías estructurales no se observan, la evaluación neuropsicológica sí pone de manifiesto la existencia de alteraciones cognitivas relacionadas con dicho hemisferio.

La lesión del hemisferio derecho condiciona los síntomas que habitualmente presentan los niños con TANV. En primer lugar se observa un grupo de déficits primarios que afectan a la percepción visual y táctil, presentando problemas de coordinación y dificultades para afrontar nuevas situaciones. Como consecuencia de estos déficits, los niños con TANV presentan trastornos de atención y memoria táctil y visual, así como problemas de funcionamiento ejecutivo que afectan a formación de conceptos, razonamiento abstracto y velocidad de procesamiento de la información. Tienen, además, dificultades de organización espacial, adaptación a nuevas situaciones y problemas para la interpretación de la información no verbal. El resultado final se traduce en fracaso escolar y disminución de las habilidades sociales. Hay tres modalidades de TANV, atendiendo al tipo de dificultades emocionales presentado por el niño:

A) TANV de tipo expresivo

Se caracteriza por la dificultad para la expresión emocional, manifestándose en los pacientes un excesivo aplanamiento en la expresión de sus sentimientos. Estos niños tienen mejor preservada la capacidad para interpretar los sentimientos y emociones de las demás personas.

B) TANV de tipo receptivo

En este caso el niño presenta mayor dificultad para la comprensión de las emociones ajenas, estando mejor preservada la capacidad para la expresión prosódica de sus propias emociones.

C) TANV de tipo mixto

Es un trastorno de mayor gravedad y peor pronóstico, en el que coexisten dificultades tanto para la interpretación como para la emisión de las emociones. Estos niños suelen presentar mayores dificultades adaptativas.

Entre los síntomas del TANV y el síndrome de Asperger existen numerosos puntos en común, tales como dificultad en la expresión de las habilidades sociales, deficiente capacidad visoperceptiva y disprosodia. En ambas patologías existe un predominio de los factores verbales sobre los perceptivo-manipulativos, aunque los niños con síndrome de

Asperger tienen una tendencia a los rituales mucho más acusada, al tiempo que muestran menos alteraciones visoespaciales.

7

Trastorno por déficit de atención (TDAH)

7.1. Aspectos conceptuales

El trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) es uno de los diagnósticos más frecuentes en el ámbito de la psicología clínica infantil y de la neuropsiquiatría. Las primeras descripciones del cuadro pusieron énfasis en la presencia de una excesiva inquietud psicomotora, por lo que hasta hace menos de tres décadas se ha seguido denominando al problema trastorno hiperkinético. Se atribuye a Heinrich Hoffman en 1845 la primera referencia a la hiperactividad infantil. En 1902, Still atribuyó el origen del problema a un defecto en el control moral o a una deficiencia en la inhibición de los impulsos. La idea de que la hiperactividad infantil podía deberse a algún tipo de daño cerebral no se introdujo hasta 1947, cuando Strauss y Lehtinen describieron a un grupo de niños que - tras haber sufrido encefalitis - presentaron manifestaciones de hiperactividad e impulsividad. Estos autores definieron el problema como disfunción cerebral mínima o lesión cerebral mínima. Sin embargo, ambos términos, TDAH y disfunción cerebral mínima no son extrapolables, ya que no todos los niños con TDAH tienen lesión cerebral adquirida, ni tampoco todos los niños con disfunción cerebral mínima presentan hiperactividad.

Las variaciones terminológicas han sido una constante del TDAH, ya que en la actualidad la denominación del trastorno pone mayor énfasis en el déficit de atención. La clasificación de la Asociación Americana de Psiquiatría en el DSM-III acuñó un nuevo término: trastorno por déficit de atención, que es el que se sigue utilizando en la actualidad. Aunque han existido discrepancias significativas en la definición del trastorno de atención por parte de las dos clasificaciones de enfermedades mentales más utilizadas, DSM y CIE, sin embargo, con la aparición de la DSM-IV las diferencias se han esclarecido.

El nivel de conocimientos actual sobre el TDAH permite diferenciar la existencia de una disfunción cerebral subyacente al cuadro, que a menudo es de tipo hereditario. Por otra parte existe una frecuente comorbilidad diagnóstica en el TDAH, ya que al menos la mitad de los casos presenta otra patología como trastornos de conducta, dislexia, trastorno bipolar, depresión o síndrome de Gilles de la Tourette (Biederman et al., 1992). Pese a su alta incidencia, el TDAH frecuentemente es infradiagnosticado o confundido con otras patologías psiquiátricas, lo que retarda el tratamiento adecuado, deteriorando el entorno

familiar, escolar y sociolaboral de estos sujetos.

7.1.1. Manifestaciones clínicas

Se habla de trastorno por déficit de atención con hiperactividad cuando la conducta del niño es más impulsiva, inquieta, inatenta o activa de lo normal, de modo persistente durante más de seis meses, siempre que algunos de los síntomas ya estuvieran presentes antes de los siete años. Como consecuencia, las actividades cotidianas que realiza el niño se encuentran seriamente interferidas.

El TDAH es el trastorno neuroconductual más frecuente en la infancia, incluso excluyendo aquellos falsos diagnósticos, que tildan erróneamente de TDAH a trastornos que solamente son conductas socialmente inadaptadas, agresividad e indisciplina. Si bien la dislexia constituye la patología neuropsicológica más frecuente durante la infancia, se puede afirmar que el TDAH es una de las patologías infantiles cuyo diagnóstico va en mayor aumento.

Inicialmente se creía que el TDAH disminuía en la adolescencia y desaparecía en la edad adulta. Sin embargo, tras este optimismo inicial, se desmintió esta suposición, ya que el TDAH en muchos casos persiste en la adolescencia, siendo un factor de riesgo de ulteriores diagnósticos psiquiátricos, conductas antisociales y problemas de adaptación. Aproximadamente un 50% de los niños con TDAH siguen manifestándolo en la edad adulta, presentándose en estos casos un síndrome residual en el que predominan más los trastornos caracteriales y de conducta que los disatencionales.

A) Síntomas primarios

El TDAH se caracteriza por la presencia de un conjunto de síntomas nucleares, que suelen encontrarse presentes en la mayoría de los casos, lo que se denomina la tríada del TDAH: hiperactividad, inatención e impulsividad.

Aunque la hiperactividad es un síntoma nuclear en el TDAH, sin embargo no todos los niños la presentan, ya que es un síntoma que se observa en siete de cada 10 casos.

La inatención o trastorno atencional está presente en la totalidad de los casos de TDAH, siendo el síntoma nuclear más habitual. Todas las modalidades de atención pueden verse afectadas, siendo el síntoma en el que existen menos diferencias entre hombres y mujeres.

La impulsividad se define como la incapacidad para autorregular los impulsos, siendo más habitual en los varones con TDAH.

B) Síntomas secundarios

Con frecuencia el TDAH se acompaña de otras manifestaciones como trastornos de conducta, dificultades emocionales, fracaso escolar o dificultades de aprendizaje.

Los trastornos de conducta son habituales en el TDAH, especialmente el comportamiento oposicionista o desafiante, la agresividad, los problemas de relación o la indisciplina. No todos los niños que tienen trastornos de conducta presentan déficit atencional, pero es más frecuente lo contrario, es decir, que los niños con TDAH muestren trastornos de conducta. La comorbilidad del TDAH con los problemas de conducta es mayor que la que existe con las dificultades de aprendizaje, alcanzando el 80% de los casos (Poeta y RosaNeto, 2006).

Las dificultades emocionales son menos habituales que los trastornos de conducta en el TDAH, quizá porque son más difíciles de observar que éstos y por este motivo suele existir un infradiagnóstico de las mismas. Los trastornos emocionales más normales que suele presentar el niño con TDAH son baja autoestima, déficit de asertividad, trastornos de ansiedad, manifestaciones depresivas, labilidad emocional, irritabilidad y autoimagen negativa.

El fracaso escolar es más frecuente que en los niños sin TDAH, como consecuencia de la dificultad para el control de la atención, así como por la incapacidad para la adaptación a las normas. También es el resultado de las dificultades neuropsicológicas de aprendizaje, ya que se existe una amplia comorbilidad entre éstas y el TDAH. Se acepta que, como mínimo, el 50% de los niños con TDAH presentan dificultades neuropsicológicas de aprendizaje, siendo frecuentes los trastornos de lectura, escritura y cálculo. También se observa en estos niños mayor incidencia de signos neurológicos menores como alteraciones visoperceptivas, déficits psicomotores, alteraciones psicomotoras o cuadros apráxicos.

7.1.2. Epidemiología

El TDAH es muy frecuente en la infancia, ya que presenta una prevalencia del 3 al 5% entre la población escolar (Satcher, 1999). Aunque existe una amplia variabilidad en los datos, las estadísticas que ofrezcan datos epidemiológicos de TDAH que superen el 5% deben ser cuestionadas. Sin embargo, los datos de los que se dispone acerca de la prevalencia del cuadro difieren ampliamente, oscilando entre el 1 y el 20% de la población infantil. La discrepancia existente entre distintos estudios epidemiológicos sobre el TDAH depende de diversos factores, como los criterios o instrumentos utilizados para su evaluación, el punto de corte o las variables socioculturales que se hayan tenido en cuenta para su diagnóstico.

Cuando se exige que exista acuerdo entre padres, maestros y profesionales de la salud, el porcentaje de niños con TDAH desciende al 1,2% (Spren, 1995). El sistema de clasificación empleado para su diagnóstico también influye en el número de casos diagnosticados, ya que, mientras que la Clasificación Internacional de Enfermedades, CIE-

10, es más restrictiva, admitiendo que el trastorno no supera el 2%, en cambio, si se utilizan los criterios diagnósticos de la DSM-IV-TR, el número de casos de TDAH se incrementa hasta el 5-10% de la población infantil.

Los factores socioculturales también pueden condicionar el porcentaje de casos diagnosticados. El problema suele ser más habitual en las clases socialmente más desfavorecidas. Por otra parte, el grado de permisividad social puede hacer que fluctúe su incidencia ya que algunas sociedades tienen una menor tolerancia hacia el TDAH, lo que se traduce en un incremento en la percepción del número de niños que reciben este diagnóstico. Habitualmente las estadísticas que ofrecen índices más elevados (hasta un 20% de la población infantil) corresponden a ciertos países anglosajones como Estados Unidos y Canadá, mientras que las estadísticas europeas, en general, ofrecen una prevalencia mucho menor de TDAH infantil.

Se acepta que es mayor el número de varones que el de hembras con TDAH, con ratios que oscilan entre 10/1 y 3/1 en los distintos estudios epidemiológicos. Sin embargo, las diferencias existentes entre ambos sexos tienden a decrecer a medida que aumenta la edad de las muestras. La desigual incidencia del TDAH en ambos sexos se ha justificado por varias causas biológicas y culturales. En primer término, es frecuente que los niños que presentan TDAH acudan a consulta con más frecuencia que las niñas. Por otra parte, los varones tienen mayor fragilidad biológica en caso de existir trastornos durante el período perinatal, según se ha justificado en otra sección del libro. Muchas veces el TDAH va unido a la condición de varón prematuro, ya que éstos tienen más probabilidades de sufrir trastornos perinatales que las niñas, puesto que ellas tienen un desarrollo neurobiológico más rápido.

La modalidad de TDAH más frecuente es la de tipo combinado, seguida del TDAH con predominio de la inatención. Los varones pertenecen más al grupo de hiperactivos/inatentos, en la proporción de 4 a 1, mientras que parece existir un ligero predominio de las niñas en la modalidad de TDAH con inatención sin hiperactividad, en la proporción de 1,5/1. En términos generales, los niños con déficit de atención alcanzan mayores puntuaciones que las niñas, cuando se emplean escalas clínicas como el EDAA (Blázquez-Almería et al., 2005).

7.1.3. Trastorno por déficit de atención en el adulto

Actualmente se considera el TDAH como una patología crónica que puede perdurar a lo largo de todo el ciclo vital. Se estima que el problema sigue presente en la edad adulta en un 40-80% de los casos, lo que hace que la prevalencia del TDAH oscile entre el 4-5% de la población. Los criterios diagnósticos son los mismos que se utilizan en la infancia, pero, cuando un adulto presenta menos de seis síntomas característicos, hablamos de TDAH en remisión parcial.

Para diagnosticar a un adulto como TDAH, los síntomas tienen que estar presentes desde antes de los siete años. La hiperactividad es distinta de la del niño, ya que, mientras que éste presenta inquietud motora fácilmente evaluable, en los adultos con TDAH se observan más sentimientos subjetivos de inquietud, aunque con frecuencia los trastornos de atención siguen presentes durante todo el ciclo vital. Al llegar a la edad adulta estos sujetos logran menor formación académica, tienen peor adaptación laboral, así como mayores dificultades de ajuste social e inestabilidad de pareja.

Aproximadamente 1 de cada 10 sujetos diagnosticados de TDAH no tiene problemas significativos durante la edad adulta, mientras que el 60% sigue presentando síntomas característicos y el 30% restante desarrolla problemas de conducta y otros trastornos. La comorbilidad psiquiátrica es muy frecuente en los adultos con TDAH, ya que afecta a tres de cada cuatro pacientes (Elia et al., 1999). Son habituales las manifestaciones depresivas, los trastornos antisociales y la adicción a drogas de abuso. En menor medida existe riesgo de ataques de pánico y trastornos obsesivos. Los adultos con TDAH combinado presentan mayor riesgo de presentar trastorno desafiante oposicionista, así como tentativas suicidas, rasgos paranoides o mayor hostilidad.

7.1.4. Etiología

Actualmente se desconoce cuál es la causa exacta que produce el TDAH, aunque cada vez es mayor la evidencia de una base genética alterada como principal factor etiológico, sin que puedan excluirse otro tipo de factores adquiridos. Los factores genéticos son la causa más importante que provoca TDAH, ya que se estima que están implicados en el 80% de los casos.

A) Factores genéticos

La presencia de antecedentes familiares de TDAH en padres de niños diagnosticados con este problema es siete veces mayor que en la población normal. El riesgo de que el hijo presente el problema aumenta si ambos progenitores lo han presentado previamente; si el padre padeció TDAH, el riesgo de que lo tenga el hijo oscila entre el 40-50%.

Se estima que la heredabilidad del cuadro es del 0,5 al 0,9%, siendo la más heredable de las alteraciones mentales. Los gemelos monocigóticos tienen entre 11 y 18 veces más riesgo de presentar TDAH que la población normal, existiendo una correlación de 0,86, mientras que en los dicigóticos es de 0,29. También hay que pensar que, además de la herencia, en la aparición del cuadro puede influir el aprendizaje social y otros factores transmitidos de padres a hijos. La transmisión genética no es idéntica en todas las modalidades de TDAH, ya que existe evidencia de que en los casos con predominio de la hiperactividad-impulsividad la heredabilidad es menor.

La heredabilidad del TDAH depende de factores poligénicos, sin que ningún gen por sí

solo pueda ser el responsable del cuadro. La lista de genes que determinan la aparición de TDAH está abierta. Hasta el momento sólo se han identificado mutaciones en genes correspondientes a la serie autosómica.

La mayoría de los genes implicados en el TDAH están relacionados con la recepción y el transporte de dopamina (DA) y han sido identificados en los cromosomas 3, 5, 11 y 15, siendo este último el que mayor implicación tiene en la aparición del trastorno. Como consecuencia de la alteración genética, los niños con TDAH tienen una disminución en la cantidad de DA en su cerebro, ya que el número de genes receptores y transportadores de dopamina está anormalmente aumentado. Un incremento excesivo del número de copias de dichos genes produce una mayor velocidad en la recepción y el transporte de la DA, lo que hace que dicho neurotransmisor permanezca durante menos tiempo en el cerebro. Como consecuencia, los ganglios basales tienen una menor capacidad para inhibir la actividad motora. Los genes que han sido identificados hasta el momento son:

a) Genes transportadores de DA

Se denominan DAT1 y DAT2; su función es la regulación del transporte de la dopamina en el cerebro. El DAT1 se sitúa en el cromosoma 5 y su presencia se considera como un factor de riesgo de presentación de TDAH, aunque también ha sido identificado en población normal sin TDAH. Se ha sugerido que el gen del receptor D2, ubicado en el cromosoma 11 podría estar implicado tanto en el TDAH como en el síndrome de Gilles de la Tourette y en el alcoholismo.

b) Genes receptores de DA

Reciben la denominación DRD4 y DRD5. Varias investigaciones de genética molecular ponen de manifiesto que existe un incremento en el número de copias del gen DRD4, especialmente en el TDAH con predominio de la inatención, aunque no todos los estudios realizados confirman esta hipótesis.

c) Otros genes

La alteración genética que produce resistencia generalizada a la hormona tiroidea, mediante herencia autosómica dominante, disminuye su actividad en la hipófisis. Los adultos con esta deficiencia tienen 15 veces más probabilidades de presentar TDAH que los familiares que no tienen dicha alteración hormonal. En niños, esta probabilidad es 10 veces mayor.

B) Otros factores

En un 20% de los casos de TDAH no existe una causa genética probada, aunque es probable que en algunas ocasiones la presencia de una disposición genética facilite la influencia negativa de los factores ambientales, incrementando el peligro de presentar

TDAH. Se desconoce la interacción entre los factores genéticos y los de riesgo adquiridos, aunque estos últimos siempre se encuentran muy incrementados cuando se estudian los antecedentes de los niños (Poeta y Rosa-Neto, 2006). Los principales factores causales del TDAH son:

- Lesiones cerebrales perinatales.
- Bajo peso al nacer y prematuridad, ya que en un 50% de los casos se produce TDAH.
- Infección precoz por VIH.
- Epilepsia infantil.
- Aumento de los niveles de plomo en sangre: producen déficit de atención y trastornos cognitivos.
- Exposición precoz al etanol o al alcohol étílico. Es frecuente que los niños con síndrome de alcohol fetal (SAF) presenten manifestaciones TDAH.
- Exposición precoz al tabaco durante la gestación.
- Desnutrición.
- Factores psicosociales: deprivación, pobreza y mala estimulación ambiental.

7.2. Bases neurobiológicas y neuropsicológicas

Desde un punto de vista neuropsicológico, el TDAH se considera como un trastorno del funcionamiento del sistema ejecutivo, ya que se asocia - en última instancia - a una actividad metabólica reducida del lóbulo frontal, que produce un deficiente funcionamiento de las áreas prefrontales que regulan el control de la atención y la conducta dirigida a metas. Los niños con TDAH presentan un rendimiento deficitario en tareas de funcionamiento ejecutivo relacionadas con las áreas prefrontales. Dentro de las competencias de dichas áreas, la función más afectada en el TDAH es la capacidad de inhibición, mientras que otras como la memoria de trabajo resultan afectadas en menor medida. En la actualidad se discute si el grado de afectación del sistema ejecutivo frontal es similar en todas las modalidades de TDAH. Si bien existe consenso en admitir que en el TDAH con predominio de la impulsividad y la hiperactividad subyace un deficiente control del funcionamiento ejecutivo frontal, en cambio se cuestiona que los niños con predominio de la inatención realmente sean un subtipo de TDAH (Barkley, 1998). Sin embargo, la limitación que se observa al estudiar a estos niños con distintas modalidades de TDAH es que habitualmente reciben tratamiento psicofarmacológico, lo que impide conocer realmente cuáles pueden ser sus diferencias en pruebas de funcionamiento ejecutivo.

Las estructuras neuroanatómicas implicadas en el TDAH básicamente son las mismas que las que regulan los procesos atencionales, es decir: formación reticular, ganglios basales y córtex heteromodal. Especialmente estas dos últimas estructuras guardan una mayor relación con el TDAH.

La formación reticular regula el nivel de activación o alerta atencional. Sus centros, situados en el tronco cerebral, el tálamo y las conexiones tálamo-corticales y tálamo-estriadas, regulan el nivel de alerta del sujeto. Se acepta que en el TDAH existe una alteración de las vías que conectan la formación reticular con los ganglios basales y el córtex asociativo, siendo dicha alteración responsable de los trastornos de atención. Las lesiones graves en la formación reticular producen una pérdida en el tono atencional, el nivel de conciencia y el estado de alerta, lo que en casos extremos se traduce en un estado de coma.

Los ganglios basales ejercen una función inhibitoria en relación con el control motor y atencional. Las alteraciones dopaminérgicas que se han identificado en el TDAH guardan estrecha relación con hipometabolismo en los ganglios basales. También se ha demostrado la existencia de este trastorno en el globo pálido y en el putamen, así como disminución en su volumen. Al no existir una adecuada capacidad inhibitoria en los ganglios basales, se produce una mayor impulsividad, además de problemas para la autorregulación de la conducta social. La ausencia de suficiente capacidad inhibitoria ejercida por los ganglios basales es una sólida explicación para comprender el componente de hiperactividad del TDAH y - en menor medida - para justificar su componente disatencional.

Las conexiones del área prefrontal derecha con el cuerpo estriado son más relevantes para explicar la presencia de TDAH, ya que habitualmente se observa un patrón de inmadurez en el córtex prefrontal derecho, al igual que en los núcleos caudado y pálido de dicho hemisferio. Sin embargo, el proceso de definición neuroanatomofuncional del TDAH no está todavía finalizado.

El córtex heteromodal integra las señales procedentes de las distintas modalidades sensoriales, permitiendo atribuir significado a nuestras percepciones y movimientos. En igualdad de condiciones, las lesiones del hemisferio derecho alteran más las funciones atencionales que las del izquierdo. En los niños con TDAH se confirma un descenso en el metabolismo frontal y, así, la neuroimagen funcional pone de relieve una disminución del flujo sanguíneo en las áreas prefrontales, como consecuencia de la disminución de los niveles de dopamina. Una evidencia que confirma este hecho es la disminución del ácido homovanílico, principal metabolito de la dopamina en el líquido cefalorraquídeo de los niños con TDAH. Este mismo fenómeno se ha podido observar en el lóbulo frontal de animales con TDAH inducido experimentalmente.

En la mayoría de las personas habitualmente existe asimetría frontal, de tal manera que hay predominio del lóbulo frontal derecho sobre el izquierdo, lo que se relaciona con el

adecuado control de la atención sostenida. Los niños con TDAH no suelen presentar dicho patrón de asimetría anatómica, al mismo tiempo que muestran hipometabolismo en áreas frontales. La mayoría de las investigaciones demuestran que la mayor afectación del TDAH se produce en el córtex prefrontal, siendo habitual que se observe disminución en la actividad metabólica en las áreas prefrontales derechas.

Las áreas órbito-frontales, situadas en la cara basal de los lóbulos frontales, constituyen un poderoso sistema de inhibición y sincronización de la atención, ya que mantienen estrechas relaciones con el sistema límbico. Por este motivo su lesión puede provocar síntomas característicos del TDAH. La hipótesis más sólida sobre el TDAH ha sostenido que las alteraciones de conducta características de estos niños se relacionan fundamentalmente con la presencia de lesiones en las vías órbito-frontales, ya que sus manifestaciones de conducta se asemejan a las de muchos pacientes con lesiones del lóbulo frontal.

Hechas estas consideraciones, se puede justificar el TDAH como el resultado de una disminución en la actividad metabólica de los ganglios basales, las conexiones córtico-estriadas y las áreas prefrontales, sobre todo del hemisferio derecho. Esto se explica porque las áreas órbito-frontales, además de participar en la regulación de las funciones ejecutivas, controlan la atención sostenida y la atención alternante.

En conclusión: en la actualidad se considera al TDAH como un trastorno asociado a disfunción del sistema fronto-estriado como consecuencia de déficit monoaminérgico especialmente de la DA.

Otros hallazgos anatomofuncionales frecuentes en el TDAH son los siguientes:

- a) Disminución del volumen del cerebelo, especialmente del vermis. Este hecho se ha relacionado con la menor capacidad para regular la actividad motora, al existir pérdida de conectividad entre el cerebelo y los lóbulos frontales y parietales.
- b) Disminución del volumen en el globo pálido, caudado y del córtex prefrontal. Estas deficiencias neuroanatómicas irían paralelas al déficit en la regulación dopaminérgica que caracteriza la TDAH.
- c) Disminución del volumen del cuerpo calloso, especialmente en su zona anterior y en el esplenio, siendo más frecuente esta anomalía en los casos de TDAH en los que se observan mayores problemas atencionales. El cuerpo calloso permite mantener sincronizada la actividad de ambos hemisferios cerebrales, por lo que su menor desarrollo anatómico impediría el control de la atención en niños con este problema.
- d) Presencia de heterotopias en fosa posterior, con exceso de líquido cefalorraquídeo.
- e) Asimetría funcional invertida, con reducción del núcleo caudado izquierdo y del

córtex antero-superior derecho, lo que constituye un patrón inverso a la normalidad. Por otra parte se ha observado una distinción anatómica, ya que los hiperactivos-impulsivos presentan disfunción de las conexiones entre el lóbulo frontal derecho y el cuerpo estriado de ambos hemisferios. Por el contrario, los niños con predominio de la inatención tendrían disfunción parietal posterior bilateral, así como del circuito frontal derecho-estriado izquierdo.

f) Los potenciales evocados reflejan retraso en la aparición de las latencias tardías con respecto a niños normales. La onda P300 suele presentar una latencia de aparición más tardía, así como una amplitud disminuida en niños con TDAH, especialmente cuando no recibe tratamiento farmacológico. La normalización de la latencia y amplitud de la P300 en niños diagnosticados con TDAH suele ser un positivo factor de pronóstico, indicando una mejoría en sus síntomas.

7.3. Diagnóstico

7.3.1. DSM-IV-TR

La clasificación propuesta por el DSM-IV-TR incluye el TDAH dentro del apartado de los trastornos por déficit de atención y comportamiento perturbador, junto al trastorno disocial, el trastorno negativista desafiante y el trastorno de comportamiento perturbador no especificado. Distingue dos categorías de TDAH: trastorno por déficit de atención con hiperactividad y trastorno por déficit de atención no especificado. Los requisitos que exige para el diagnóstico del trastorno por déficit de atención con hiperactividad son los siguientes:

a) Presentar seis o más síntomas de desatención y seis o más de hiperactividad e impulsividad, sobre un total de 18.

Cuadro 7.1. Manifestaciones del trastorno por déficit de atención con hiperactividad infantil, según la clasificación DSM-IV-TR

Desatención	<ul style="list-style-type: none"> - A menudo no presta suficiente atención a los detalles, o comete errores por descuido en sus tareas escolares, en el trabajo o en otras actividades. - A menudo tiene dificultades para mantener la atención en tareas o en actividades lúdicas. - A menudo no parece escuchar cuando se le habla directamente. - A menudo no sigue instrucciones y no finaliza tareas escolares, encargos u obligaciones en el centro de trabajo, sin que ello se deba a comportamiento negativista, o a incapacidad para comprender las instrucciones. - A menudo tiene dificultades para organizar tareas y actividades. - A menudo evita, le disgusta o es renuente en cuanto a dedicarse a tareas que requieren un esfuerzo mental sostenido, como, por ejemplo, las actividades escolares o las tareas domésticas. - A menudo extravía objetos necesarios para tareas o actividades; por ejemplo juguetes, ejercicios escolares, lápices, libros o herramientas. - A menudo se distrae fácilmente por estímulos irrelevantes. - A menudo es descuidado en las actividades diarias.
Hiperactividad	<ul style="list-style-type: none"> - A menudo mueve en exceso manos o pies o se remueve en su asiento. - A menudo abandona su asiento en clase o en otras situaciones en que se espera que permanezca sentado. - A menudo corre o salta excesivamente en situaciones en las que es inapropiado hacerlo (en adolescentes o en adultos puede manifestarse el problema en forma de sentimientos subjetivos de inquietud). - A menudo tiene dificultades para jugar o dedicarse con tranquilidad a actividades de ocio. - A menudo está en movimiento o suele actuar como si tuviera un motor. - A menudo habla en exceso.
Impulsividad	<ul style="list-style-type: none"> - A menudo precipita respuestas antes de haber sido completadas las preguntas. - A menudo tiene dificultades para guardar turno. - A menudo interrumpe o se inmiscuye en las actividades de otros, como, por ejemplo, entrometerse en conversaciones o en juegos.

b) Los síntomas deben haber persistido por lo menos durante seis meses.

c) Varios síntomas de hiperactividad-impulsividad ya estaban presentes antes de los siete años.

d) Algunas alteraciones provocadas por los síntomas se presentan en dos o más ambientes: en el trabajo, en casa, en la escuela, etc.

e) Debe constatar que existe un deterioro clínicamente significativo en la actividad social, académica o laboral.

f) Los síntomas no aparecen exclusivamente en el transcurso de un trastorno generalizado del desarrollo, esquizofrenia u otra alteración psicótica y no se explican mejor por la presencia de otro desorden mental, como, por ejemplo, trastorno del estado de ánimo, trastorno de ansiedad, trastorno disociativo o trastorno de la personalidad.

El trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) incluye tres modalidades:

- a) TDAH de tipo combinado durante los últimos seis meses.
- b) TDAH de tipo con predominio del déficit de atención durante los últimos seis meses.
- c) TDAH de tipo con predominio hiperactivo-impulsivo durante los últimos seis meses.

7.3.2. CIE-10

Desde 1992 la clasificación CIE-10 incluye al TDAH dentro del apartado de los trastornos hipercinéticos. A diferencia del DSM-IV-TR, la CIE-10 exige que existan alteraciones en ambos campos, hiperactividad e inatención, estableciendo cuatro categorías diagnósticas:

1. Trastorno de la actividad y de la atención.
2. Trastorno hipercinético disocial; en este caso el trastorno hipercinético va acompañado de trastorno de conducta.
3. Otros trastornos hipercinéticos.
4. Trastornos hipercinéticos sin especificación.

Entre las limitaciones que presentan las clasificaciones DSM-IV y el CIE-10 hay que señalar la no inclusión de modificaciones necesarias para su aplicación a mujeres, adolescentes o adultos.

7.3.3. La escala de Conners

La escala de Conners es una de las herramientas más utilizadas para la evaluación del TDAH infantil. Para que el diagnóstico tenga mayor fiabilidad, hay que aplicarla con los padres y los profesores. Suele existir mayor concordancia entre ambos en la evaluación del grado de hiperactividad e impulsividad, mientras que los síntomas de ansiedad y depresión pasan más desapercibidos, por lo que es necesaria la valoración en el propio niño.

La adaptación española de la Escala de Conners ha sido realizada por Farré y Narbona (2000), con el nombre de escala de evaluación del trastorno por déficit de atención con hiperactividad (EDAH). Esta prueba se inspira en DSM-IV y añade la posibilidad de valorar los trastornos de conducta, que son una característica habitual del TDAH, aunque no formen parte de su sintomatología nuclear. Evalúa dos tipos de trastornos: atención e hiperactividad por un lado (la impulsividad la tiene en cuenta en menor medida) y trastornos de conducta. Tiene la ventaja de que no sólo evalúa los síntomas primarios del cuadro, sino también los trastornos afectivo-adaptativos. La escala se utiliza con los

profesores, aunque la utilizan igualmente los psicólogos para la investigación. No es válida como un diagnóstico fiable utilizada de modo aislado, sino que debe ser utilizada como una útil aproximación al mismo.

La escala EDAH es una prueba de cribado más que de diagnóstico del TDAH, por lo que es normal que con ella se obtenga una prevalencia mayor en el número de niños que realmente presentan este problema. Con el paso del tiempo disminuye la hiperactividad y se mantiene el déficit de atención, es decir, los niños más pequeños con TDAH se caracterizan por tener una mayor hiperactividad, mientras que los de más edad presentan una mayor inatención.

7.4. Tratamiento

Normalmente debe hacerse un tratamiento combinado de tipo psicológico y educativo, acompañado en determinados casos de tratamiento psicofarmacológico. La mayor eficacia en el tratamiento del TDAH consiste en la utilización de psicofármacos específicos, asociados a tratamiento cognitivo-conductual.

7.4.1. Psicoeducativo

Es el conjunto de medidas no farmacológicas aplicadas sobre el niño, su familia o su entorno escolar y social. La intervención en el ámbito escolar debe iniciarse por la orientación de los padres y de los maestros, adiestrándoles para manejar las contingencias características de los niños con TDAH. El colegio al que asista el niño debe ser normal, no especial. Entre el 30 y el 70% de los niños con TDAH tienen dificultades de aprendizaje, por lo habrá que realizar rehabilitación neuropsicológica para tratar estos trastornos cuando estén presentes. Dentro del aula se deben evitar los elementos distractores al máximo, poniendo al niño cerca del profesor, ya que los niños con TDAH trabajan mejor bajo la supervisión de un adulto. La actividad del niño debe dividirse en segmentos cortos, aplicando recompensas consistentes, inmediatas y frecuentes. Es útil utilizar tarjetas con dibujos, instrucciones cortas como recordatorio visual de las tareas que debe realizar, indicándole el orden en que debe hacerlas. Es mejor que el profesor no refuerce las conductas de llamada de atención del niño o del adolescente con TDAH ni considere que sus actuaciones son un reto contra el principio de autoridad.

El tratamiento psicológico más eficaz para el TDAH es la terapia cognitivo-conductual, que no sólo se puede utilizar con niños y adolescentes, sino también con adultos. La utilización combinada de terapia cognitivo-conductual y metilfenidato es sin duda la que obtiene mayor éxito para el tratamiento del TDAH (Buck, 2002). Es necesario que - como parte del protocolo de actuación terapéutica - se utilicen técnicas de modificación de comportamiento que favorezcan la retirada de atención a las conductas de impulsividad, hiperactividad y déficit de atención, y refuercen positivamente las conductas socialmente aceptadas. Se le deben señalar al niño los límites a sus actuaciones utilizando un sistema de

disciplina eficaz, pero también se puede recurrir a técnicas como el time-out. Se trata en definitiva de reforzar las conductas positivas, evitando la penalización excesiva cuando presente signos de inatención, hiperactividad o impulsividad. Una crítica que se hace a la supuesta eficacia de la terapia cognitivo-conductual es la dificultad que conlleva el entrenamiento, persistencia y alta motivación en padres y profesores. El tratamiento psicológico del TDAH también debe incidir en la modificación de las frecuentes distorsiones cognitivas y trastornos de autoestima que presentan estos niños, como consecuencia indirecta de su problema.

7.4.2. Farmacológico

El origen del tratamiento psicofarmacológico del TDAH se remonta a 1937, año en el que se identificó el primer fármaco de tipo anfetamínico, la benzedrina, capaz de producir intensa hiperactivación en niños normales pero con efectos terapéuticos en muchos niños con déficit de atención e hiperactividad.

El objetivo del tratamiento psicofarmacológico del TDAH es regular la neurotransmisión, para conseguir una disminución en los síntomas de hiperactividad, impulsividad e inatención; indirectamente también se puede producir una mejoría en los síntomas conductuales y emocionales.

La utilización de fármacos para el tratamiento del TDAH es aconsejable cuando la intensidad del trastorno sea grave y produzca alteraciones adaptativas y conductuales severas. No se deberían usar como primera medida terapéutica en niños menores de seis o siete años, aunque cada vez es más frecuente su empleo en los que tienen una edad inferior, de un modo desproporcionado y más invasivo. La alternativa terapéutica inicialmente sería el tratamiento cognitivo-conductual, junto con otras medidas de orientación a padres y profesores.

En la regulación de la atención y la hiperactividad intervienen varios neurotransmisores, especialmente las catecolaminas (dopamina, adrenalina y noradrenalina), además de la serotonina. Sin embargo, la mayoría de los fármacos que tienen probada eficacia terapéutica en el control de los síntomas del TDAH ejercen una acción agonista sobre la dopamina (DA), es decir, aumentan la cantidad de dicho neurotransmisor dentro del sistema nervioso, especialmente en el eje fronto-estriado. La importancia que adquiere la DA en la regulación del comportamiento motor viene corroborada por su importancia en la regulación de los procesos motores.

A) Estimulantes

Bradley, en los años treinta del pasado siglo xx, demostró por vez primera los efectos beneficiosos de la benzedrina para el control de la atención, cuando estaba investigando nuevos fármacos que mitigasen el dolor en niños que habían sido sometidos a punción

lumbar. En los años cincuenta se comercializó por vez primera el metilfenidato, bajo el nombre de Ritalin, con eficacia terapéutica superior a la de la benzedrina. En los años setenta se introdujo la pemolina, actualmente en desuso y, desde los años ochenta se utiliza metilfenidato de absorción lenta. Dentro del grupo de estimulantes, los fármacos más empleados son la dextroanfetamina, la pemolina y el metilfenidato que ejercen un efecto agonista dopaminérgico liberando DA desde las neuronas presinápticas e inhibiendo su recaptación (Bravo, 2002). Aproximadamente el 70% de los pacientes muestra mejoría cuando son tratados con metilfenidato u otras anfetaminas.

El metilfenidato es el psicofármaco más empleado actualmente para el tratamiento del TDAH, siendo sus efectos terapéuticos similares a los del resto de los estimulantes: aumento de la atención y disminución de impulsividad e hiperactividad. La ventaja del metilfenidato es que produce menores efectos secundarios que otros fármacos como la pemolina. Entre éstos, de manera poco frecuente puede producirse disminución del apetito, insomnio, cefalea o disforia. Desde hace algunos años se está empezando a utilizar el metilfenidato de manera eficaz en el tratamiento de adultos con TDAH.

La acción terapéutica de los estimulantes es rápida y de vida corta. Los efectos clínicos se manifiestan a la media hora de su administración y el efecto mayor se alcanza a las dos horas, desapareciendo a las cuatro, salvo en el caso de la pemolina, que dura siete horas. Sin embargo, aunque este fármaco sólo necesita una administración diaria, tiene efectos hepatotóxicos mayores, por lo que su utilización cada vez está más en desuso. La dosis de metilfenidato y de dextroanfetamina debe alcanzar 1 mg/kg/día. La actividad motora y la inquietud se reducen de modo significativo, aunque el efecto sobre la atención es menos significativo. También hay mejoría indirecta en la conducta adaptativa, disminuyendo la agresividad y mejorando la autoestima, así como la relación con otros niños, padres y profesores. Desde el punto de vista neurocognitivo mejora la memoria a corto y largo plazo y la memoria de trabajo.

Los estimulantes ejercen una acción simpático-mimética y, de un modo más específico, regulan la neurotransmisión dopaminérgica en el TDAH. Su eficacia terapéutica oscila entre el 50 y el 90%. Los niños con predominio de la impulsividad e hiperactividad son los mejores candidatos para recibir tratamiento con psicoestimulantes, mientras que quienes tienen predominio de la inatención son los menos aconsejados para utilizar estas sustancias. Pueden presentarse efectos secundarios como pérdida del apetito, tics, alteraciones del sueño, disforia, desasosiego y cambios emocionales bruscos, lo que en algunos casos hace que haya que retirar la medicación. A partir de los años noventa se ha extendido el uso de psicoestimulantes a adolescentes y adultos con TDAH.

Éstos actúan sobre la DA permitiendo que su tiempo de vida en el sistema nervioso sea más prolongado. Para lograrlo incrementan la liberación de dopamina e impiden su recaptación. Los estimulantes, por tanto, ejercen una acción agonista sobre la DA. En el TDAH la actividad dopaminérgica es insuficiente porque el tiempo de vida de la dopamina

está disminuido como consecuencia de la alteración en los genes que codifican la recepción y el transporte de dopamina. Por consiguiente, los ganglios basales no pueden ejercer su normal actividad inhibitoria. La utilización de psicofármacos estimulantes en el TDAH permite que la DA permanezca más tiempo en el cerebro, por lo que dispone de mayor tiempo para realizar la labor inhibitoria necesaria para evitar la hiperactividad y la inatención.

B) Otros fármacos

Los tricíclicos son fármacos que se utilizan con cierta frecuencia para el tratamiento del TDAH. La imipramina y la desimipramina pueden tener eficacia terapéutica en ciertos casos de TDAH. Se trata de fármacos antidepresivos que se utilizan con menor asiduidad que los estimulantes y actúan sobre la noradrenalina. Son más efectivos en el tratamiento del déficit de atención y menos eficaces en lo que respecta a la hiperactividad y la impulsividad. También son útiles para el tratamiento de trastornos emocionales, como las manifestaciones depresivo-ansiosas que frecuentemente acompañan al TDAH. No se deben utilizar en niños con TDAH cuando no existan trastornos afectivos acompañando al cuadro. Los tricíclicos tienen un efecto demorado, ya que su eficacia terapéutica se empieza a notar a partir de la tercera o cuarta semana de su administración. Sus efectos secundarios son menores: mareos y sequedad de boca.

También se pueden utilizar otros fármacos antidepresivos como el bupropión y los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), para tratar las manifestaciones depresivas que a menudo acompañan al TDAH. El bupropión es un antidepresivo dopaminérgico y noradrenérgico, indicado en dosis diaria de 150-300 mg. Los ISRS como fluoxetina o sertralina estarían más indicados en TDAH cuando - además de un trastorno afectivo - existan manifestaciones de tipo obsesivo o ansioso.

Otros fármacos no estimulantes se utilizan también para el control del TDAH, como la atomoxetina, que es el primer fármaco de este tipo que ha demostrado su eficacia en niños y adultos con TDAH. Es un potente inhibidor presináptico de la recaptación de norepinefrina, que se debe administrar en dosis de 120 mg/día. Además, a diferencia de las anfetaminas, la atomoxetina no produce dependencia (Michelson et al., 2002).

8

Epilepsia infantil

8.i. Aspectos básicos

La epilepsia es un trastorno que adquiere un interés relevante en neuropsicología del desarrollo, ya que ocho de cada 10 casos se presentan antes de la adolescencia. Su amplia distribución entre la población infantil hace que constituya una de las patologías más frecuentes en el ámbito de la neuropediatría. Tanto la presencia de crisis recurrentes como la necesidad de utilizar psicofármacos para su control convierten al niño epiléptico en un sujeto con riesgo de presentar alteraciones cognitivas o emocionales, con el consecuente impacto negativo sobre el rendimiento escolar o la adaptación sociofamiliar.

8.1.1. Concepto

La epilepsia es una afección crónica de etiología diversa caracterizada por la presencia de crisis recurrentes causadas por la descarga excesiva de un grupo de neuronas cerebrales, asociadas a gran variedad de manifestaciones clínicas o paraclínicas. Junto a la descarga neuronal que provoca una crisis epiléptica se pueden presentar diversas alteraciones motoras, sensoriales, afectivas, cognitivas o vegetativas. El único factor común de las epilepsias es su carácter paroxístico, siendo característica la aparición sorpresiva de las crisis y su tendencia a la repetición. Aunque la epilepsia tradicionalmente se ha considerado como la consecuencia exclusiva de la actividad anómala del funcionamiento neuronal, sin embargo, hoy sabemos que las neuroglías (especialmente los astrocitos) también ejercen una gran influencia en la actividad epileptógena, por lo que en la actualidad se admite un nuevo enfoque neurobiológico que implica la unidad funcional astrocito-neurona (Vaquero, 1999).

Desgraciadamente, a lo largo de la historia la epilepsia ha sido considerada como una enfermedad estigmatizante, atribuyéndola a un origen demoníaco. Personajes como julio César, santa Teresa, Isaac Newton o Dostoievski padecieron esta enfermedad, que ha recibido diversas denominaciones como enfermedad sagrada, mal caduco, alferecía, gota coral o mal de San Valentín.

Una crisis epiléptica es una crisis producida en el cerebro, pero sólo la mitad de las crisis cerebrales poseen naturaleza epiléptica (cuadro 8.1). Toda crisis epiléptica se caracteriza por la descarga excesiva, hipersincrónica e incontrolada de neuronas corticales, siendo el estado de mayor consumo energético y el de mayor activación metabólica cerebral. Las crisis epilépticas se acompañan de alteraciones en la conciencia, la actividad

sensorial, motora o cognitiva. El momento en el que se produce una crisis también se denomina ictus epiléptico. El período interictal es el que transcurre entre dos crisis. La epilepsia se considera activa cuando se ha presentado alguna crisis en los dos últimos años, mientras que se considera en remisión si no se ha producido ninguna durante dicha etapa.

Cuadro 8.1. Crisis cerebrales de naturaleza no epiléptica

<i>Trastorno</i>	<i>Manifestaciones</i>
Espasmos de sollozo	– Apnea con cianosis e inconsciencia producida en algunos niños durante una rabieta, que desaparece cuando rompen a llorar y respiran de nuevo.
Crisis hipoglucemias	– Causadas por un descenso en el nivel de glucosa en la sangre. – Pueden presentarse convulsiones. – Son más frecuentes durante el período nocturno.
Episodios hipóxico-isquémicos	– Convulsiones en hemicuerpo con paresia e hipotonía. – Crisis de apnea del recién nacido. – Hipotensión ortostática. – Encefalopatía hipertensiva. – Ataque isquémico transitorio. – Síncope infantil pálido. – Síncope cardíaco. – Síncope tusígeno. – Síncope de la micción. – Migraña confusional, con dolor abdominal recurrente y vómitos.
Convulsiones febriles	– Convulsiones infantiles de disposición genética y naturaleza benigna, más frecuentes en niños menores de 3 años. – Se presentan en el 3% de los niños. – Suele existir una disposición genética. – Pueden aparecer convulsiones tónicas o clónicas, que en ocasiones requieren tratamiento antiepiléptico preventivo. – Los niños con antecedentes familiares de crisis febriles tienen mayor riesgo de deterioro. – El riesgo de que se repitan dichas crisis es inversamente proporcional a la edad de aparición inicial. – Presentan buen pronóstico, sin signos de deterioro especialmente cuando sólo se ha producido un episodio.
Crisis psicógenas	– Crisis pseudoepilépticas. – Crisis de pánico. – Ataques de hiperventilación. – Masturbación. – Simulación de crisis. – Crisis de irritación.

<i>Trastorno</i>	<i>Manifestaciones</i>
Trastornos motores	<ul style="list-style-type: none"> – Tics. – Coreoatetosis paroxística familiar. – Conductas motoras estereotipadas. – Disquinesia inducida por fármacos. – Mioclonías no epilépticas. – <i>Drop-attacks</i> (caídas al suelo sin pérdida de conocimiento).
Parasomnias	<ul style="list-style-type: none"> – Terrores nocturnos. – Sonambulismo. – Bruxismo. – Enuresis. – Movimientos periódicos del sueño. – Síndrome de Pickwick. – Narcolepsia-cataplejía. – Mioclonías benignas del sueño.
Otras crisis	<ul style="list-style-type: none"> – Síndromes vasovagales. – Jaquecas con aura. – Jaquecas basílicas – Vértigo paroxístico benigno de la infancia. – Vértigo paroxístico posicional benigno. – Neuritis vestibular. – Reflujo gastroesofágico.

Durante una crisis epiléptica se producen alteraciones transitorias en las células del cerebro, tales como aumento en las demandas metabólicas, hipoxia, isquemia local, hipoglucemia, hipotensión arterial, hipertermia y acidosis. También se inhibe transitoriamente la síntesis de proteínas, incrementándose la gliosis dentro de los focos epilépticos. Como consecuencia de una crisis epiléptica pueden aparecer cambios en la actividad sensorial o la motricidad y también en el nivel de conciencia, llegando en ocasiones al estado vegetativo. Entre un 40-50% de las crisis son diurnas, mientras que en un 15-20% de los casos solamente son de presentación nocturna. Diversos factores pueden provocar una crisis epiléptica: privación del sueño, estimulación sensorial, factores hormonales (menstruación, pubertad), hipocalcemia, estrés, hiperventilación, drogas adictivas y alcohol, hipoglucemia o hipoxia.

El estatus epiléptico o estado de mal epiléptico es una condición caracterizada por la repetición de varias crisis consecutivas durante un período superior a los 30 minutos, sin recuperación de la conciencia, impidiendo la normalización del funcionamiento cerebral (Delgado, 1999). Cualquier modalidad de crisis epiléptica puede originar un estado de mal epiléptico y su duración puede prolongarse durante varias horas. En los niños es frecuente que el estatus epiléptico afecte solamente a un hemisferio, aunque el nivel de conciencia suele estar comprometido. El abandono de la medicación, junto con el abuso de alcohol, el consumo de cocaína y las enfermedades febriles, pueden desencadenar un estatus epiléptico. En cualquier caso, la presencia de un estado de mal epiléptico siempre supone una grave amenaza para la vida del paciente y requiere la asistencia urgente e incluso el

internamiento en una unidad de cuidados intensivos.

Las convulsiones febriles son convulsiones desencadenadas por la fiebre que no están originadas por una infección del sistema nervioso central. Se presentan en niños de menos de cinco años, sin que haya alteraciones neurológicas previas (Ochoa y Sánchez, 2006). Constituyen la manifestación convulsiva más común en la infancia, ya que hasta el 5% de los niños tienen antecedentes de al menos una convulsión febril. La mayoría tiene una duración inferior a 15 minutos y en general no suelen ser recurrentes, por lo que su pronóstico es benigno (cuadro 8.1).

8.1.2. Epidemiología

La prevalencia de la epilepsia es de aproximadamente el de cinco casos por cada 1.000 habitantes y su incidencia es de 50 casos nuevos anuales por cada 100.000 personas. El 70% de las epilepsias se originan en el transcurso de la infancia, con una prevalencia de epilepsia infantil que se sitúa en torno al 5% en nuestro país (Ochoa y Palencia, 1992).

El riesgo de que se presente una segunda crisis epiléptica durante el primer año de vida es del 40% y aumenta hasta el 50% a los tres años. Entre cinco y diez de cada 100 personas sufren un ataque epiléptico a lo largo de su vida sin que se les pueda considerar epilépticos, ya que para su diagnóstico se exige la existencia de dos o más crisis (Hoppe, 2006).

La epilepsia es más frecuente en los varones, excepto en la adolescencia, momento en el que suele existir un predominio femenino (Palencia, 1999). Entre un 20 y un 30% de todas las epilepsias resulta incontrolable con la medicación, siendo más elevado el porcentaje de epilepsias focales farmacorresistentes: entre el 30 y el 45%. La duración media de las crisis epilépticas es de 13 años, siendo los dos picos de aparición más frecuentes los dos primeros años de vida y el comienzo de la pubertad. La epilepsia parcial es más frecuente que la generalizada, ya que aproximadamente dos terceras partes corresponden a esta modalidad.

8.1.3. Etiología

La epilepsia puede estar causada por factores genéticos y adquiridos, aunque en el 70% de los casos se desconoce su origen. La epilepsia infantil se produce fundamentalmente por factores de tipo traumático, infeccioso y genético.

Cuadro 8.2. Principales causas de la epilepsia infantil

<i>Edad</i>	<i>Factor causante</i>
0 a 6 meses	<ul style="list-style-type: none"> – Daño cerebral perinatal. – Malformaciones congénitas del sistema nervioso. – Meningoencefalitis. – Síndrome de West. – Trastornos metabólicos: hipoglucemia, hipocalcemia... – Convulsiones neonatales benignas.
6 meses a 3 años	<ul style="list-style-type: none"> – Convulsiones febriles. – Secuelas de alteraciones perinatales. – Infecciones del sistema nervioso. – Intoxicaciones. – Traumatismos craneales. – Déficits metabólicos. – Enfermedades neurodegenerativas. – Agentes tóxicos.
Infancia y adolescencia	<ul style="list-style-type: none"> – Epilepsias idiopáticas. – Infecciones. – Enfermedades degenerativas cerebrales. – Síndromes neurocutáneos (facomatosis). – Traumatismos craneoencefálicos.

8.1.4. Aspectos específicos de la epilepsia infantil

Los neonatos tienen un cerebro altamente excitable e incapaz de descargarse completamente como una unidad, por lo que las crisis epilépticas son erráticas y de distribución inestable. A partir del nacimiento el cerebro se muestra hiperexcitable, con capacidad para descargarse en uno o en ambos hemisferios cerebrales. Durante la infancia, las crisis generalizadas son la forma más habitual de epilepsia, pero, a partir de la adolescencia, éstas se hacen menos frecuentes, mientras que las crisis parciales son más comunes. Para entender este hecho es necesario saber que un cerebro inmaduro tiende a reaccionar con respuestas difusas de irritación, mientras que el del adulto presenta descargas más localizadas.

Durante la infancia son más habituales las epilepsias idiopáticas o primarias que las sintomáticas. En los traumatismos craneoencefálicos abiertos, el riesgo de epilepsia es seis veces mayor que en las heridas cerradas.

Cuadro 8.3. Principales síndromes epilépticos en la infancia

<i>Modalidad</i>	<i>Características</i>
Epilepsia generalizada con ausencias de pequeño mal	<ul style="list-style-type: none"> – Más frecuente en niños de 6-8 años. – Crisis diurnas frecuentes (picnolepsia). – Elevada predisposición genética.
Síndrome de West	<ul style="list-style-type: none"> – Caracterizado por espasmos mioclónicos masivos, EEG hipsarrítmico y deterioro psicomotor y mental. – Aparición frecuente antes del 6.º mes de vida. – Asociado a encefalopatía, malformación cerebral o secuela de meningoencefalitis. – Pronóstico desfavorable y tendencia al deterioro progresivo. – Frecuentemente es farmacorresistente.
Síndrome de Lennox-Gastaut	<ul style="list-style-type: none"> – Aparición entre 2 y 8 años. – Crisis epilépticas polimorfas: atónicas, tónicas, ausencias y estatus epiléptico. – Deficiencia mental con deterioro progresivo en el 90% de los casos. – Encefalopatía asociada al cuadro. – Pronóstico desfavorable: el 80% sigue presentando crisis.
Epilepsia benigna infantil (epilepsia rolándica)	<ul style="list-style-type: none"> – Modalidad de epilepsia parcial más frecuente en la niñez. – Epilepsia idiopática parcial benigna de la infancia. – Se transmite con carácter autosómico dominante. – La edad de comienzo suele ser inferior a 10 años. – Las crisis se presentan durante el sueño o el despertar. – Tiende a desaparecer durante la adolescencia. – Suelen existir antecedentes familiares. – El CI suele ser normal y no suelen existir alteraciones neuropsicológicas. – Se caracteriza por la presencia de descargas fronto-temporales y síntomas orofaríngeos (sonidos guturales).
Epilepsia benigna infantil con paroxismos occipitales	<ul style="list-style-type: none"> – Características similares a la epilepsia rolándica. – Crisis en forma de alucinaciones visuales, acompañadas de manifestaciones motoras y migrañas. – Peor pronóstico que la epilepsia rolándica.
Epilepsia mioclónica juvenil	<ul style="list-style-type: none"> – Aparece en la adolescencia. – Crisis mioclónicas en extremidades superiores y crisis tónico-clónicas. – Déficits selectivos de planificación, control e inhibición de la conducta. – Dificultades de razonamiento lógico y memoria de trabajo. – Pronóstico favorable, con frecuente desaparición de las crisis. – El estrés y la privación de sueño pueden activar las crisis.
Epilepsia benigna psicomotora	<ul style="list-style-type: none"> – Modalidad de epilepsia idiopática, parcial y benigna de la infancia. – Presencia de síntomas afectivos, predominando miedo o terror. – Se acompaña de otros automatismos: masticación, deglución, risa, palidez o sudoración. – Pronóstico muy favorable.

8.2. Clasificación

8.2.1. Parciales y generalizadas

A) Crisis parciales

También llamadas focales, reciben esta denominación porque la actividad epileptógena se origina en un área circunscrita de la corteza cerebral. Pueden acompañarse de síntomas motores, sensoriales, vegetativos o psíquicos y son más frecuentes que las generalizadas, ya que constituyen aproximadamente el 70% del total. Hay dos tipos de crisis parciales:

a) Parciales simples

Este tipo de crisis, también llamadas crisis parciales con sintomatología elemental, se producen sin que exista trastorno de conciencia, a diferencia de lo que sucede con las crisis parciales complejas y las crisis generalizadas. Pueden cursar con síntomas motores, sensoriales, vegetativos o bien como formas mixtas, acompañándose de sensaciones fóticas, gustativas, de calor o parestésicas. Una modalidad de epilepsia focal característica de la infancia es la epilepsia rolándica, frecuente en niños de 4-10 años (cuadro 8.3).

b) Parciales complejas

Afectan a estructuras cerebrales más complejas que las crisis parciales simples, lo que ocasiona, entre otras cosas, la pérdida de conciencia. Pueden ser crisis con simple pérdida de conciencia o, por el contrario, presentar sintomatología afectiva o cognitiva; en este caso pueden aparecer manifestaciones de miedo o angustia, trastornos de memoria, crisis alucinatorias o automatismos psicomotores.

B) Crisis generalizadas

Las crisis generalizadas son descargas neuronales que afectan simultáneamente a todo el cerebro y producen pérdida de conciencia acompañada de frecuentes actividades motoras anómalas. Hay dos tipos de crisis generalizadas, según su origen: primarias y parciales secundariamente generalizadas. En las crisis generalizadas primarias las descargas epileptógenas se presentan de modo simultáneo en todo el cerebro, mientras que en las parciales secundariamente generalizadas la descarga epiléptica se origina en un área específica del cerebro y se propaga al otro hemisferio a través del cuerpo calloso. Las crisis generalizadas también pueden clasificarse en convulsivas y no convulsivas, según la presencia o ausencia de trastornos motores durante las crisis.

a) Crisis convulsivas

Se denominan así cuando se trata de crisis generalizadas que se manifiestan con descargas motoras. Incluyen diversas modalidades:

Mioclónias masivas bilaterales. Se trata de sacudidas mioclónicas bruscas que afectan

especialmente a las extremidades. Tienen una duración breve, menor de un segundo, y producen un movimiento violento del niño, generalmente en flexión.

Crisistónicas. Consisten en una contracción tónica sostenida y no vibratoria de los músculos afectados.

Crisislónicas. Son crisis caracterizadas por pérdida de conciencia y contracciones musculares clónicas bilaterales, que se repiten rítmicamente. Duran aproximadamente un minuto y están distribuidas por todo el cuerpo.

Crisistónico-clónicas. Son las crisis epilépticas anteriormente denominadas crisis de gran mal; tienen una duración de entre 5 y 10 minutos y se caracterizan por la pérdida total de conciencia. La primera parte se denomina fase tónica, que en la mitad de las ocasiones está precedida de un aura epigástrica y sensaciones de mareo. Implica la contracción intensa y generalizada de los músculos de todo el cuerpo, con desviación conjugada de la mirada hacia arriba y elevación de los brazos; también se produce contracción de los músculos abdominales y espasmo laríngeo que provoca el llamado "grito epiléptico". Tras la fase tónica sigue la fase clónica, durante la cual se producen fuertes movimientos convulsivos repetitivos que afectan a las cuatro extremidades; también suele producirse incontinencia urinaria. Finalizada la fase clónica se produce un breve período comatoso o estuporoso que suele ir seguido de una fase de sueño. Al despertar de la crisis el niño está desorientado y confuso, presentando cefalea, dolores musculares y amnesia postictal.

b) Crisis no convulsivas

En este caso las crisis epilépticas no están asociadas a descargas motoras e incluyen las siguientes variedades: crisis atónicas, crisis acinéticas y de ausencia.

Crisiatónicas. Se caracterizan por pérdida de conciencia y disminución o supresión del tono postural produciéndose una caída brusca del niño, lo que puede producir traumatismos graves. Tienen una duración variable y suelen ir precedidas de sacudidas musculares bilaterales.

Crisiacinéticas. Se caracterizan por pérdida del movimiento y caída al suelo. A diferencia de las crisis atónicas, no existe afectación del tono muscular.

-Ausencias. Anteriormente llamadas de pequeño mal, son características de la infancia y suelen desaparecer antes de los 15 años. Consisten en una suspensión o atenuación de la conciencia de breve duración (2-15 segundos). Cuando se producen, el niño cesa en la actividad que estaba realizando, permanece súbitamente parado y se encuentra desorientado tras la crisis. Puede existir alteración del sistema nervioso autónomo con manifestaciones tales como palidez, micción involuntaria o

salivación. En algunos casos las crisis de ausencia se asocian a otras manifestaciones como mioclonias, retropulsión del tronco, desviación conjugada de la cabeza y automatismos gestuales.

8.2.2. Idiopáticas y sintomáticas

A) Epilepsias idiopáticas

Hablamos de epilepsia idiopática cuando las técnicas de neuroimagen anatómica no reflejan ninguna alteración estructural en el sistema nervioso, siendo más frecuentes en la infancia que en la edad adulta. Como hemos señalado, en más de dos tercios de los casos de epilepsia no se llega a tener evidencia clara de la causa productora. La mayoría de las epilepsias idiopáticas son generalizadas: tanto las ausencias como las crisis tónico-clónicas suelen pertenecer a este tipo de epilepsia. En muchos casos de epilepsia idiopática, sin causa aparentemente conocida, hay que sospechar de una posible disposición genética, siendo más habitual encontrar antecedentes familiares. Confirma este hecho la mayor presencia de epilepsia entre las parejas de gemelos monocigóticos. En términos generales, las epilepsias idiopáticas tienen mejor respuesta al uso de fármacos antiepilépticos que las sintomáticas y un trazado interictal normal en el EEG.

B) Epilepsias sintomáticas

En determinados casos el origen de la epilepsia se debe a lesiones estructurales del cerebro, denominándose epilepsia sintomática o secundaria. Suele ser la consecuencia de una enfermedad neurológica y está causada por una lesión cerebral adquirida. Las principales causas que producen epilepsia sintomática son infección, traumatismo, alteraciones electrolíticas, trastornos metabólicos, anoxia, intoxicación por drogas, efecto de toxinas, malformaciones congénitas, neoplasias y anomalías cerebro-vasculares. La actividad de fondo EEG interictal es anormal o lenta.

El origen del daño cerebral causante de la epilepsia puede ser prenatal, perinatal o posnatal, pero las lesiones traumáticas perinatales son la causa conocida de la epilepsia más frecuente, hasta el 50% de los casos. Dentro de las epilepsias sintomáticas se incluyen dos cuadros muy deteriorantes: el síndrome de Lennox-Gastaut y el síndrome de West (cuadro 8.3). El término epilepsia criptogenética se refiere a los cuadros epilépticos de causa desconocida: se supone que son de tipo sintomático porque se comportan como tales, aunque sus características electroclínicas no están bien delimitadas (Manga y Fournier, 1997).

8.3. Neuropsicología de la epilepsia infantil

8.3.1. Procesos cognitivos

Los pacientes con epilepsia tienen mayor riesgo de presentar problemas de rendimiento

cognitivo que la población no epiléptica, como consecuencia de tres factores:

1. Las consecuencias que produce la propia enfermedad epiléptica.
2. Las alteraciones neuropsicológicas que ya existían previamente a la aparición de la epilepsia.
3. Los posibles efectos adversos que puede producir la medicación antiepiléptica.

Dado que la infancia es un período crucial para consolidar las conexiones nerviosas y adquirir nuevos aprendizajes, la aparición de epilepsia puede alterar los procesos cognitivos, provocando fracaso escolar y reacciones desadaptativas en el niño y en su familia. Sin embargo, hay una gran diversidad de niños con epilepsia: desde los que no tienen dificultades cognitivas ni emocionales, hasta los que presentan diversos tipos de trastornos asociados a sus crisis.

El nivel mental de la mayoría de los niños epilépticos está situado dentro del rango de la normalidad, aunque predominan más los casos con un cociente intelectual (CI) inferior a la media que en la población normal (Portellano, 1991). Los niños que tienen un CI inferior a la media cuando se inicia la epilepsia tienen mayor riesgo de deterioro cognitivo que los que presentan un CI normal. Sin embargo, más significativo que el cociente intelectual es la presencia habitual de trastornos neuropsicológicos, que pueden afectar al lenguaje, la memoria y las funciones mentales complejas, incluso en el caso de que la inteligencia general esté preservada.

La epilepsia infantil produce frecuentes fluctuaciones en el rendimiento cognitivo del niño, por lo que es aconsejable realizar evaluaciones neuropsicológicas periódicamente. Dichas evaluaciones no se deben limitar al CI, sino que deben incluir la valoración de diversas funciones: lenguaje, memoria, funcionamiento ejecutivo, psicomotricidad, percepción, etc. De esta manera se pueden identificar de modo más preciso los puntos débiles del niño, diseñando medidas de intervención cognitiva específicas, si así lo requiere el caso. El riesgo de presentar fracaso escolar es mayor que en la población normal, estimándose que éste se da en un 50% de los casos. También son habituales las dificultades lectoras y aritméticas, especialmente estas últimas.

Las áreas de funcionamiento cognitivo que suelen resultar más afectadas en la epilepsia son atención, velocidad de procesamiento, memoria, psicomotricidad y lenguaje. El déficit atencional es una de las alteraciones neuropsicológicas más frecuentes en la epilepsia infantil, como consecuencia de la propia enfermedad además de por efecto de la medicación anticonvulsiva utilizada para el control de las crisis, ya que produce un efecto sudatorio sobre el sistema nervioso. El riesgo de presentar TDAH secundario en la epilepsia infantil es - como mínimo - el triple que en la población normal. Diversas modalidades de memoria pueden resultar afectadas, especialmente la inmediata y a corto

plazo, lo que puede limitar la adquisición de nuevos aprendizajes. Por el contrario, la memoria retrógrada relacionada con acontecimientos más antiguos se encuentra mejor preservada. La eficiencia psicomotora de los niños epilépticos suele caracterizarse por un cierto enlentecimiento de respuesta, con aumento en los tiempos de reacción. En el lenguaje se suelen ver más afectados los aspectos prosódicos (trastornos del ritmo y la melodía), presentando bradilalia o lentitud en la articulación del habla. Sin embargo, solamente en los casos más graves aparecen trastornos en la estructura simbólica del lenguaje, con afectación del lenguaje comprensivo (disfasia receptiva) o expresivo (disfasia expresiva).

8.3.2. Factores que condicionan el deterioro cognitivo en la epilepsia infantil

Hasta fechas relativamente recientes se ha mantenido la falsa creencia de que la epilepsia producía inexorablemente deterioro en las funciones cognitivas, hasta el punto de que llegó a acuñarse el término deterioro epiléptico para referirse a un porcentaje de epilépticos que tendía a la involución cognitiva como consecuencia de su enfermedad. Tanto los avances en el tratamiento como la desestigmatización de la enfermedad han confirmado que el deterioro cognitivo en la epilepsia se produce en casos muy limitados, cuando subyace una lesión cerebral previa a la enfermedad. Sin embargo, si consideramos la epilepsia aisladamente, sin tener en cuenta el daño cerebral que pueda acompañarla, se puede afirmar que en pocas ocasiones produce deterioro. El riesgo de que un niño epiléptico presente déficit cognitivo está condicionado por varios factores que actúan conjuntamente: etiología, edad de comienzo, duración de la enfermedad, frecuencia y tipo de crisis, localización del foco epiléptico y tratamiento farmacológico utilizado.

A) Etiología

Las epilepsias sintomáticas en las que se constata una causa clara y conocida, en general, tienen mayor riesgo de producir deterioro que las epilepsias idiopáticas, ya que éstas normalmente tienen un pronóstico más benigno. Posiblemente, en las epilepsias sintomáticas, sería suficiente el daño cerebral subyacente para provocar deterioro cognitivo, aunque no existieran crisis epilépticas.

B) Edad de comienzo

Se asume que las epilepsias de comienzo más temprano producen mayor deterioro cognitivo que las de inicio tardío, independientemente del tipo de crisis que haya presentado el niño. Son varias las razones que justifican este hecho. En primer lugar, si la enfermedad aparece durante los primeros meses de vida, puede verse alterado el proceso de neurogénesis, afectando gravemente al modelamiento del sistema nervioso central. En segundo término, la presencia de crisis repetidas y la necesidad de tomar medicación para su control pueden provocar absentismo escolar y dificultades educativas que limiten la capacidad para que el niño fije sus aprendizajes. Por último, cuanto más temprana sea su

aparición, mayor tiende a ser la duración de la epilepsia, lo que incrementa el riesgo de deterioro cognitivo.

C) Duración de la enfermedad

La duración-promedio de la epilepsia es de 13 años. A mayor duración de la enfermedad, mayor probabilidad de que se produzca deterioro neuropsicológico, ya que las epilepsias de mayor duración están asociadas a mayor lesividad cerebral y requieren, por tanto, un tratamiento anticonvulsivo más intensivo.

D) Frecuencia y tipo de crisis

Se admite que las crisis generalizadas provocan mayor deterioro que las crisis parciales, porque afectan a áreas más amplias del encéfalo. Las crisis parciales simples provocan menor riesgo de deterioro que las crisis complejas. Las epilepsias con crisis mixtas (parciales y generalizadas) producen un riesgo de deterioro intermedio. También la presencia de descargas epileptiformes subclínicas, ictales e interictales pueden lentificar los tiempos de reacción y producir déficit de memoria.

Cuanto mayor sea el número de crisis presentado, mayor es el riesgo de que se produzca deterioro en las funciones cognitivas. Por otra parte, si el niño presenta dos o más tipos de crisis, siempre tendrá más riesgo de sufrir deterioro cognitivo que cuando muestra una sola variedad. Este hecho se debe a que la presencia de más de una modalidad de crisis epiléptica siempre refleja un grado de disfunción cerebral mayor, al estar implicadas varias áreas cerebrales. El estatus epiléptico repetido es la condición potencialmente más deteriorante en cualquier paciente epiléptico, independientemente de que se presente con crisis parciales o generalizadas.

E) Localización del foco epiléptico

La epilepsia del lóbulo temporal es la más frecuente de las epilepsias parciales, ya que constituye el 70% del total. También es la modalidad de epilepsia cuyos efectos cognitivos se conocen mejor. Aunque la cirugía del lóbulo temporal del hemisferio izquierdo puede producir amnesia declarativa, con especial afectación de la memoria episódica, sin embargo su presencia puede causar trastornos de memoria explícita. Dichos trastornos afectarán al material verbal si el foco epileptógeno se localiza en el lóbulo temporal izquierdo, mientras que dificultarán la memoria explícita no verbal si se localiza en el lóbulo temporal derecho.

Desde hace poco tiempo se empieza a hablar de amnesia a muy largo plazo, para referirse a la amnesia que se presenta en algunas epilepsias del lóbulo temporal. Se caracteriza por la alteración de la memoria semántica y autobiográfica de los hechos acontecidos en los días, semanas o meses previos a la crisis. Para justificar este tipo de amnesia hay que entender que es la consecuencia de descargas eléctricas subclínicas

durante el período interictal, que limitan la consolidación de recuerdos en el hipocampo. También se observan en las epilepsias del lóbulo temporal trastornos de memoria prospectiva, que dificultan su capacidad para recordar acciones que deben ser ejecutadas en un futuro más o menos inmediato.

Las epilepsias del lóbulo frontal son las más frecuentes, tras las del lóbulo temporal, aunque sus implicaciones neuropsicológicas han sido menos estudiadas hasta el momento. Producen síntomas característicos del síndrome disejecutivo, similares a los que presentan los pacientes que han sufrido traumatismo craneoencefálico o accidente vascular en la región prefrontal: dificultad para la programación de la conducta dirigida a metas, trastornos de atención sostenida, dificultades en memoria de trabajo, perseveración y alteraciones emocionales. El deterioro mayor se observa en las epilepsias frontales de inicio más temprano. Son pocos los trabajos que hayan estudiado el deterioro cognitivo en epilepsias frontales infantiles. En uno de ellos, Riva et al. (2005) estudiaron a un grupo de niños con este tipo de epilepsia, comprobando su mayor dificultad para el aprendizaje de una tarea verbal (lista de palabras).

F) Tratamiento farmacológico

Los fármacos antiepilépticos pretenden mejorar la calidad de vida de los pacientes, bien disminuyendo la hiperexcitabilidad, o bien incrementando el nivel de neurotransmisión inhibitoria. La exigencia de utilizar fármacos anticomiciales como primera medida de acción terapéutica para lograr el control de las crisis epilépticas ha sido ampliamente relacionada con el riesgo de presentar deterioro cognitivo. Los fármacos anticomiciales tienen un efecto sedante sobre el sistema nervioso que puede afectar a determinados procesos cognitivos, especialmente los que requieren atención sostenida. Uno de los padres de la epileptología contemporánea, Lennox, hace más de seis décadas ya puso de relieve el riesgo deteriorante que tenían los fármacos utilizados para el control de las crisis epilépticas. Por fortuna en la actualidad existen nuevos fármacos antiepilépticos que administrados en adecuados niveles terapéuticos minimizan el riesgo de deterioro cognitivo.

Los niños epilépticos que reciben medicación anticomicial pero que no tienen crisis muestran mejor eficiencia cognitiva que los que toman medicación y además presentan crisis, especialmente en pruebas de atención y memoria.

El riesgo de deterioro aumenta en proporción directa al número de fármacos empleados para el control de las crisis y, así, la politerapia provoca mayor riesgo de deterioro que la biterapia, y a su vez ésta más que la monoterapia. Sin embargo hay que entender que los epilépticos que reciben tratamiento con un solo fármaco son cualitativamente distintos que los que reciben dos o más fármacos para el control de sus crisis, que presentan mayor severidad y también mayor riesgo de sufrir daño cerebral subyacente.

Dentro del grupo de fármacos anticomiciales existen diferencias en cuanto al riesgo de

producir deterioro en las funcionales mentales superiores. Dentro de los fármacos antiepilépticos clásicos, los barbitúricos, la fenitoína y el fenobarbital conllevan mayor riesgo de deterioro que otros como la carbamazepina o el valproato, especialmente cuando se administran en dosis más elevadas, ya que pueden llegar a producir lesiones irreversibles en los nervios periféricos. Desde el punto de vista cognitivo, los efectos más frecuentes sobre la cognición se materializan en la alteración del funcionamiento ejecutivo, con lentitud de respuesta, déficit de atención y memoria y dificultad para la solución de problemas complejos.

La nueva generación de fármacos anticomociales, en términos generales, tiene una mayor eficacia terapéutica, así como menores efectos secundarios sobre el organismo y sobre los procesos cognitivos del niño. Sin embargo, los fármacos de nueva generación (gabapentina, vigabatrina, lamotrigina, pregabalina, zonisamida, oxcarbazepina, tiagabina y topiramato) ejercen efectos diferenciados sobre el rendimiento cognitivo. El topiramato, en concreto, puede tener un efecto adverso sobre funciones ejecutivas, memoria, atención y lenguaje. Algunos pacientes que reciben topiramato en régimen de monoterapia o politerapia presentan manifestaciones disnómicas, con dificultad para la evocación de palabras y también pueden presentar trastornos del lenguaje. Se ha achacado este déficit a la acción agonista gabaérgica ejercida por el topiramato en el lóbulo frontal, donde se ubican las funciones ejecutivas y el lenguaje expresivo (Álvarez Carriles et al., 2006).

Independientemente del fármaco, la dosis empleada también influye en el riesgo de deterioro. Si los niveles de concentración plasmática del fármaco anticomocial son anormalmente elevados se producirá mayor alteración neuropsicológica. Por el contrario, si los niveles plasmáticos del fármaco se encuentran dentro de rango terapéutico, es decir, se ajustan a las características del niño, éste mejorará su eficiencia neuropsicológica. Por último, un incremento más rápido en la dosis o el número de fármacos también puede producir un bloqueo en las funciones cognitivas.

8.3.3 Procesos emocionales

El tratamiento del niño epiléptico sólo es verdaderamente efectivo cuando se tiene en cuenta la interacción de los factores personales y sociales, ya que la disfunción psicosocial que produce la epilepsia con frecuencia es más severa y persistente que las propias crisis epilépticas. En general la enfermedad epiléptica es percibida inicialmente como una catástrofe para la mayor parte de los enfermos y familiares. Los padres tienden a manifestar sentimiento de culpa por la enfermedad de sus hijos. Además, la epilepsia infantil a menudo es motivo de ocultación, por temor a los prejuicios sociales que sigue produciendo. Los efectos psicoafectivos de la epilepsia en la infancia son lo suficientemente preocupantes como para afectar al bienestar psicológico del niño. Por otra parte, el estilo educativo también puede condicionar desfavorablemente la evolución de los niños epilépticos. Los padres más ansiosos limitan las habilidades sociales del niño, ya que muchas veces tienen unas expectativas menos positivas de las posibilidades de sus hijos.

Los niños epilépticos tienen mayor riesgo de presentar alteraciones emocionales que la población no epiléptica. Se estima que entre el 20-35% presenta desajustes psicopatológicos, aunque el porcentaje varía en función de los criterios y el tipo de población estudiada. Los niños y niñas epilépticos frecuentemente tienen dificultades para establecer relaciones interpersonales y baja autoestima. Las alteraciones psicoafectivas del niño epiléptico no son sólo de tipo reactivo, sino que en alguna medida están causadas por la afectación del sistema nervioso, responsable de la regulación de los procesos emocionales a través de las estructuras límbicas y sus conexiones con el córtex asociativo. Sin embargo, con mayor frecuencia, sus alteraciones emocionales se deben a factores exógenos de tipo educativo, familiar o social que actúan negativamente, provocando el incremento de la patología emocional. Las quejas subjetivas de los epilépticos pueden incrementar la falsa creencia de que tienen deterioro en la memoria y el aprendizaje. Sin embargo, no existe una correlación firme entre el nivel de quejas subjetivas y la eficiencia en pruebas cognitivas. La presencia de quejas subjetivas se relaciona más con el grado de estabilidad emocional, siendo los pacientes epilépticos con menor estabilidad emocional los que más sensación subjetiva tienen de pérdida de memoria, independientemente de que las pruebas neuropsicológicas confirmen o no la existencia de una pérdida real de eficacia cognitiva. Por último, determinados fármacos antiepilépticos pueden causar efectos adversos sobre el comportamiento del niño, especialmente la fenitoína y el fenobarbital, que pueden producir hiperactividad, irritabilidad o explosividad.

8.4. Tratamiento

8.4.1. Tratamiento psicológico

La enfermedad epiléptica no es únicamente un trastorno caracterizado por la existencia de crisis epilépticas recurrentes, sino que también se define como una enfermedad cerebral que predispone a presentar crisis epilépticas que pueden generar consecuencias neurobiológicas, cognitivas, psicológicas y sociales, alterando la calidad de vida del enfermo (Fisher et al., 2005). Por esta razón, cada vez se presta mayor importancia no sólo a los aspectos cognitivos de la enfermedad, sino a los de tipo emocional.

El tratamiento psicológico se utiliza para tratar de suprimir las crisis y también para controlar los aspectos emocionales y psicopatológicos que frecuentemente acompañan a la epilepsia. Hay que partir de la base de que, cuando se realiza tratamiento psicológico de las crisis epilépticas, nunca se debe retirar la medicación anticomicial. En términos generales el éxito que tienen las técnicas de modificación de conducta para el control de las crisis es poco relevante. Se han utilizado diversas modalidades como biofeedback, economía de fichas o penalización. Las técnicas de biofeedback han demostrado utilidad en el control de determinadas epilepsias de expresión sensorial, como las producidas por inducción fotorrefleja (por un flash luminoso). En este tipo de epilepsia las técnicas de biofeedback se usan para el control de los ritmos cerebrales. Inicialmente se entrena al niño para que potencie los ritmos alfa, que se presentan más intensamente cuando el sujeto se encuentra

en estado de relajación. Su presencia puede frenar la epilepsia inhibiendo la presentación de la crisis. La probabilidad de mejora en la epilepsia fotorrefleja mediante el uso de técnicas de biofeedback es del 80%. Las técnicas de desensibilización sistemática también se han utilizado en el tratamiento psicológico de las crisis epilépticas, aunque con menor grado de eficacia.

La intervención psicológica resulta de suma eficacia, y en ocasiones es imprescindible, en el tratamiento de los factores psíquicos y familiares que acompañan a las crisis: descenso de la autoestima, entorno familiar inadecuado, alteraciones emocionales, trastornos de conducta, etc. La utilización precoz de tratamiento psicológico de la epilepsia garantiza un mejor pronóstico, ya que los niños epilépticos que reciben tratamiento psicológico de su enfermedad tienen una mejor autopercepción que los que solamente han recibido tratamiento farmacológico. Dentro del conjunto de medidas de intervención psicológica se debe incluir la orientación familiar, ya que la calidad de vida del niño epiléptico mejora cuando la familia adquiere hábitos saludables con el hijo: evitar la sobreprotección, creer en las posibilidades del niño, reforzar su autoestima y normalizar las conductas de interacción social.

La intervención neuropsicológica de los déficits cognitivos del niño epiléptico tiene un papel importante para prevenir el fracaso escolar y prevenir el riesgo de deterioro. Determinadas modalidades de epilepsia infantil, especialmente cuando se acompañan de daño cerebral, aconsejan la utilización de programas de entrenamiento de las funciones cognitivas, especialmente memoria, atención y funcionamiento ejecutivo.

8.4.2. Tratamiento farmacológico

Los fármacos antiepilépticos siempre son la primera medida de tratamiento en todo paciente con crisis epilépticas activas. También se denominan anticonvulsivantes o anticomiciales en referencia a uno de los personajes históricos epilépticos más famosos de la historia, Julio César. Por encima del 70% de los epilépticos quedan libres de sus crisis gracias a este tipo de fármacos, que en su mayoría ejercen una acción gabaérgica. Al tratarse de psicofármacos, su retirada cuando desaparecen las crisis siempre debe realizarse de manera gradual para evitar el efecto rebote, con reaparición brusca de las crisis epilépticas. El criterio habitual que se debe seguir para la retirada de dichos fármacos se basa en la desaparición de las crisis y la normalización del trazado electroencefalográfico, pasados dos años. Los fármacos anticomiciales más frecuentemente utilizados son dilantin, carbamazepina, ácido valproico y clonazepam. Es necesario regular periódicamente los niveles de fármaco en sangre, ya que una dosis inadecuada, como hemos indicado anteriormente, puede condicionar el rendimiento cognitivo del niño.

8.4.3. Tratamiento quirúrgico

A) Criterios para la cirugía antiepiléptica

La cirugía para el tratamiento de las crisis epilépticas se inició en la segunda mitad del siglo xx. Además de servir como alternativa terapéutica en las epilepsias refractarias al tratamiento farmacológico, permitió conocer en profundidad los aspectos neuropsicológicos de la enfermedad epiléptica. El test de Wada, desarrollado en 1945, se ha venido utilizando para realizar la evaluación neuropsicológica unihemisférica en pacientes epilépticos que iban a ser sometidos a cirugía cerebral para la extirpación de su foco epileptógeno. Durante varios minutos el hemisferio anestesiado tiene abolidas sus funciones, lo que permite que se puedan valorar funciones cognitivas como memoria y lenguaje en el hemisferio no anestesiado. Aunque el test de Wada está siendo progresivamente sustituido por la resonancia magnética funcional, continúa siendo un instrumento muy útil para la exploración neuropsicológica de la epilepsia.

Foerster en 1925 utilizó por vez primera la cirugía experimental de la epilepsia en perros, y posteriormente se utilizó en seres humanos. Penfield, a partir de 1954, sentó las bases técnicas de la cirugía de la epilepsia. Walter, en 1954, demostró que tras una lobectomía del lóbulo temporal se producían déficits de memoria y Milner, en 1975 descubrió que los pacientes epilépticos que habían sido sometidos a una resección temporal derecha experimentaban mejoría en las funciones contralaterales al lugar de la lesión.

Se estima que en España más de sesenta mil epilépticos presentan crisis no controladas, de los que cerca de cincuenta mil serían niños, la mitad de los cuales podrían beneficiarse de cirugía antiepiléptica. Incluso cuando la neurocirugía antiepiléptica no logra hacer desaparecer las crisis en su totalidad, casi siempre produce una mejoría del cuadro, disminuyendo la frecuencia e intensidad de las crisis, con lo que se consigue una mejoría en la calidad de vida.

La mayoría de los epilépticos sometidos a cirugía de la epilepsia no experimentan descenso en el cociente intelectual. El deterioro cognitivo es mayor en el hemisferio en el que se realiza la operación quirúrgica, y las resecciones en el hemisferio dominante para el lenguaje producen un daño cognitivo más acentuado. No es infrecuente que algunos pacientes, tras la cirugía cerebral, experimenten una mejoría en sus funciones intelectivas, especialmente en epilepsias del lóbulo frontal, ya que, al cesar la actividad epileptógena que provocaba interferencia en los procesos cognitivos, mejora el rendimiento en los mismos. Los sujetos con un nivel mental más elevado tienen mayor riesgo de sufrir deterioro que los que tienen un cociente intelectual normal.

Aunque durante mucho tiempo la cirugía de la epilepsia se ha utilizado exclusivamente con adultos, cada vez se plantea más la conveniencia de extenderla también a niños con epilepsia farmacorresistente, ya que no sólo mejora su enfermedad, sino que se puede conseguir una evolución positiva en las funciones cognitivas. Hay que entender que la lesión cerebral subyacente en estos niños interfiere en sus procesos cognitivos, por lo que no recurrir a la neurocirugía puede conducir a un deterioro cognitivo progresivo, ya que lo que se extirpa es tejido dañado. Los niños que van a ser sometidos a intervención

quirúrgica para lograr un mayor control de sus crisis deben reunir determinados requisitos:

- a) Presentar epilepsia al menos desde hace dos años.
- b) Tener crisis frecuentes.
- c) Las crisis deben ser estables en semiología y frecuencia.
- d) Las convulsiones se tienen que iniciar en un área cortical restringida e identificable.
- e) La escisión quirúrgica debe permitir que se abarque toda el área donde se localiza el foco epiléptico.
- f) La presencia de crisis interfiere significativamente en la calidad de vida del niño y puede constituir un riesgo incluso para su integridad física.
- g) Las epilepsias parciales tienen mejor indicación quirúrgica ya que se puede actuar más eficazmente sobre el foco epiléptico o bien sobre las vías de propagación de la crisis.
- h) Se debe tener la certeza de que la intervención quirúrgica no va a provocar alteraciones neurológicas o cognitivas graves o discapacitantes en el niño.

Actualmente se están desarrollando nuevas técnicas como la implantación de chips que controlen el foco epiléptico o la utilización de microbombas que liberen anticonvulsivante, aunque básicamente se utilizan dos modalidades de cirugía de la epilepsia: resección de la zona epileptógena e intervención sobre la zona de propagación.

B) Resección del foco epiléptico

La operación quirúrgica consiste en extirpar la zona donde se encuentra localizada el área epileptógena, mediante lobectomía o hemisferectomía.

a) Lobectomía

En 1953 un enfermo epiléptico conocido en la literatura como "Henry Mnemonic" (HM) fue sometido a cirugía de la epilepsia en el Instituto Neurológico de Montreal a la edad de 27 años, por presentar graves crisis epilépticas que no mejoraban con la utilización de fármacos antiepilépticos. Se le extirparon los dos hipocampos, y desde entonces no volvió a presentar crisis, pero sufrió una pérdida dramática en todas las modalidades de memoria anterógrada, olvidando todo cuanto aprendía. Desde entonces se evita extirpar los dos hipocampos a ningún paciente epiléptico para evitar que se convierta en una persona con amnesia para los nuevos aprendizajes, ya que esta circunstancia produciría una grave alteración para el desenvolvimiento del sujeto.

La lobectomía es la forma más habitual de tratamiento de la epilepsia farmacorresistente. Habitualmente sólo se realizan lobectomías parciales, para evitar la amnesia postquirúrgica y la pérdida del lenguaje. La operación consiste en extirpar quirúrgicamente el área epileptógena preservando al máximo las zonas adyacentes. Gracias a las técnicas de resonancia magnética de alta resolución es posible detectar pequeñas alteraciones estructurales causantes de la epilepsia. Para evitar la pérdida del lenguaje o la memoria se debe emplear previamente el test de Wada o la resonancia magnética funcional, para definir en qué hemisferio se localizan las funciones lingüísticas. Puede darse el caso de que un sujeto, aun siendo diestro, controle el lenguaje mediante el hemisferio derecho, y la ignorancia de este hecho puede ponerlo en situación de riesgo, ya que, al ser intervenido en el hemisferio derecho, cabría la posibilidad de presentar un cuadro afásico.

La finalidad de la neurocirugía focal es doble: la extirpación del componente lesivo (complejo lesivo-funcional) y la del tejido nervioso hiperactivo vecino, llamado componente funcional. Para ser resecable el complejo epileptógeno ha de ser único, estable, localizado topográficamente, delimitado en el espacio y que no deje secuelas graves (Manrique, 1999).

Tradicionalmente se pensaba que la lobectomía del lóbulo temporal limitaba las crisis a costa de producir un cierto deterioro en los procesos de memoria. Sin embargo, la evidencia clínica refleja un bajo riesgo de deterioro cognitivo, cuando se utiliza en condiciones adecuadas. La mayor eficacia de la lobectomía se obtiene en las epilepsias del lóbulo temporal, que mejoran en un 80% de los casos, seguidas de las lobectomías parietales, con una mejoría en el 70% de los casos, mientras que en las frontales esta cifra se sitúa en torno al 60% (Pastor et al., 2005).

b) Hemisferectomía

Esta intervención quirúrgica se utiliza menos que la lobectomía y solamente se emplea en aquellos casos en los que persisten las crisis epilépticas a pesar de la utilización prolongada de fármacos y existe previamente un grave deterioro hemisférico. La hemisferectomía consiste en la extirpación quirúrgica de la mayor parte de un hemisferio cerebral, respetando, si es posible el mayor territorio de tejido sano. De este modo se combaten los efectos secundarios de mayor gravedad producidos a consecuencia de la epilepsia.

La hemisferectomía ha sido ampliamente utilizada durante los años cincuenta y sesenta del pasado siglo, con resultados muy satisfactorios en el control de las crisis, aunque se comprobó que producía un lento deterioro con el paso del tiempo por siderosis secundaria a la acumulación de hierro procedente de los depósitos de hemoglobina. Recientemente se ha retomado la hemisferectomía incompleta o funcional realizada inicialmente por Rasmussen, respetando los núcleos grises centrales, el lóbulo frontal y el lóbulo occipital. El 75% de los pacientes con hemiparesia y crisis epilépticas presentan desaparición de las

mismas y, además, en muchos casos es posible reducir o suspender la medicación anticomicial.

c) Intervención sobre la vía de propagación

Cuando las condiciones del foco epiléptico no permiten una intervención quirúrgica directa sobre el mismo, se pueden aminorar sus efectos limitando la propagación de las crisis mediante comisurotomía, estereotaxia, amigdalohipocampectomía o estimulación de centros inhibidores.

d) Comisurotomía

Consiste en la resección de las comisuras que conectan ambos hemisferios, especialmente el cuerpo calloso. Esta operación quirúrgica se realiza para disminuir el número de crisis o su gravedad, eliminando la vía de propagación de uno a otro hemisferio. No se interviene sobre el foco epiléptico, sino sobre la vía de propagación a través de la cual el foco epiléptico transmite la crisis al resto del cerebro. Solamente se usa en epilepsias parciales secundariamente generalizadas pero no en epilepsias parciales. De este modo, mediante la comisurotomía se evita que las epilepsias parciales secundariamente generalizadas se propaguen al hemisferio contralateral.

La eficacia terapéutica de la técnica se sitúa en torno al 50% de los casos. La comisurotomía disminuye el riesgo de accidentabilidad, especialmente en las crisis de expresión motora, ya que su presencia reiterada siempre supone un riesgo considerable para la integridad del sujeto. Como consecuencia de la escisión del cuerpo calloso se produce el llamado "síndrome de desconexión". Este síndrome tiene muy pocas consecuencias en la vida diaria del paciente y además no altera el cociente intelectual. En la actualidad se practica la callosotomía incompleta de los 2/3 anteriores del cuerpo calloso, con lo que se evita la generalización bihemisférica de las crisis. La callosotomía es especialmente idónea en las crisis atónicas con caída fulminante.

e) Lesiones estereotáxicas

Es una modalidad de neurocirugía útil para el tratamiento de determinadas epilepsias de localización centroencefálica. Se realiza la ablación de un haz premotor de la cápsula interna del subcortex, aislando determinadas estructuras subcorticales como pálido, putamen, campos de Forel o ciertas áreas hipotalámicas posteromediales. Además de mejorar las crisis, la utilización de cirugía estereotáxica también contribuye a disminuir los trastornos de conducta que acompañan a las crisis (Ojeman y Ward, 1975).

f) Amigdalohipocampectomía

La ablación del complejo amigdalino es pertinente en determinados casos en los que la epilepsia se acompaña de graves trastornos de agresividad. A veces se combina con

lesiones quirúrgicas del hipocampo, con aceptable éxito. Esta intervención quirúrgica tiene más eficacia en el control de los trastornos de conducta en epilépticos, comparativamente con pacientes que padezcan trastornos de conducta similares, sometidos a la misma operación.

g) Estimulación de centros inhibidores

La estimulación del cerebelo puede ser eficaz ya que se ha demostrado su potente acción inhibitoria en animales, pero en sujetos epilépticos los resultados sobre el control de las crisis son contradictorios.

Desde 1994 se ha empezado a utilizar la estimulación del nervio vago, basándose en la posibilidad de que se produzca desincronización en el electroencefalograma (EEG). La técnica consiste en la implantación de un generador de estímulos, que activa el nervio vago, disminuyendo la susceptibilidad de sufrir crisis epilépticas. Según Hopper (2006), se logra suprimir un 5% de los casos de crisis epilépticas, aunque en el 50% se aprecia una reducción en el número de crisis.

9

Niños recién nacidos pretérmino y de bajo peso al nacer

9.1. Recién nacidos a término y de alto riesgo

Se denomina recién nacido a término a aquel que ha tenido una gestación de más de 37 y menos de 42 semanas, con un peso comprendido entre el percentil 10 y el 90 para su edad gestacional, sin que haya presentado manifestaciones patológicas en el momento del nacimiento. El peso medio de un recién nacido es de 3.350 gramos, la talla de 50 centímetros y el perímetro cefálico medio de 35 centímetros (Cordón et al., 1997). Se consideran recién nacidos pretérmino a los niños que han tenido una gestación inferior a las 37 semanas, mientras que los recién nacidos postérmino tienen más de 42 semanas de gestación.

Se considera de bajo peso a todo recién nacido con peso inferior a 2.500 gramos, independientemente de su edad gestacional. El riesgo de mortalidad neonatal está estrechamente relacionado con la edad gestacional, ya que es mínima a las 40 semanas de edad gestacional y los 3.500 gramos de peso. Los niños pretérmino con edad gestacional inferior a 37 semanas y los postérmino tienen mayor riesgo de mortalidad al nacer porque presentan mayores problemas metabólicos, hemodinámicos y de oxigenación.

Los niños pretérmino y con bajo peso al nacer forman un grupo muy heterogéneo que solamente tiene en común la gravedad de sus síntomas y la necesidad de recibir cuidados específicos, ya que al menos el 10% requieren asistencia neonatal intensiva. Estos niños son una población incluida dentro de los recién nacidos de alto riesgo biológico, por lo que deben ser objeto de una especial atención neuropsicológica, médica y educativa.

Cualquier nacido de alto riesgo tiene mayores probabilidades de enfermar, presentar malformaciones congénitas o desarrollar minusvalías como consecuencia de circunstancias maternas, obstétricas y neonatales. También tiene mayores posibilidades de presentar problemas durante los primeros años de vida (García Calatayud, 1997). Los síntomas no siempre son de presentación inmediata, sino que se producen signos de disfunción cerebral, que pueden producirse demoradamente al cabo de varios años. En el cuadro 9.1 se pueden consultar las principales situaciones neonatales que producen riesgo biológico en el recién nacido, así como sus posibles efectos a corto, medio o largo plazo.

Cuadro 9.1. Factores de riesgo en el recién nacido y sus posibles secuelas

<i>Situaciones neonatales</i>	<i>Posibles secuelas</i>
– Prematuridad.	– Parálisis cerebral infantil.
– Peso al nacer inferior a 1.500 gramos.	– Encefalopatía hipóxico-isquémica.
– Asfixia.	– Disfunción cerebral mínima.
– Hemorragia intracraneal.	– Retraso mental.
– Leucomalacia.	– Retraso del lenguaje.
– Convulsiones.	– Dificultades de aprendizaje.
– Infecciones congénitas.	– Ceguera.
– Sepsis.	– Sordera.
– Meningitis.	– Ptosis palpebral.
– Hipoglucemia.	– Estrabismo.
– Hiperbilirrubinemia.	– Hipotonía.
– Exanguinotransfusión.	– Epilepsia.
– Canalización umbilical.	– Hipocrecimiento.
– Anoxia neonatal.	– Microcefalia.
– Puntuación inferior a 4 en el test de Apgar.	– Hernias.
– Síndrome de aspiración meconial.	– Enfermedades pulmonares crónicas.
– Intubación de vía aérea.	– Infecciones respiratorias.
– Alimentación parenteral.	– Hipertensión arterial.
– Ventilación asistida.	

9.2. Características de los niños con bajo peso al nacer (BPN)

Los avances tecnológicos experimentados en el ámbito de la biomedicina en los últimos años han hecho que disminuyan las tasas de mortalidad en personas afectadas con diversas patologías. Como consecuencia del aumento de la supervivencia, asistimos al hecho paradójico del incremento en el número de discapacidades en ciertos segmentos de la población general.

Las poblaciones pediátricas no son ajenas a este hecho, ya que en las últimas décadas ha disminuido drásticamente la mortandad de los niños recién nacidos, gracias a la mejora en las condiciones asistenciales. Diferentes factores han contribuido a que disminuya el número de fallecimientos entre los niños prematuros o con bajo peso al nacer:

- a) Creación de unidades de cuidados intensivos neonatales.
- b) Implantación de una mejor atención obstétrica.
- c) Mejora de las técnicas de reanimación del neonato.
- d) Prevención de infecciones.

e)Mejora en el sistema sanitario.

Como consecuencia de las mayores tasas de supervivencia, están aumentando las discapacidades en edad pediátrica en los últimos años, ya que muchos niños que antes fallecían durante el período perinatal o en el transcurso de la infancia hoy logran sobrevivir, aunque, en contrapartida, suelen presentar secuelas que afectan a cualquier sistema orgánico, incluido el sistema nervioso. Los niños pretérmino o prematuros por peso o por tiempo de gestación son un colectivo muy vulnerable, con alto riesgo de presentar alteraciones neurofuncionales. Su número se ha incrementado espectacularmente desde los años setenta, ya que con anterioridad estos niños fallecían, mientras que en los países desarrollados su cifra alcanza el 7% del total de nacimientos y en algunos casos se aproxima al 10%.

En el pasado se clasificaba a los recién nacidos prematuros considerando únicamente su peso al nacimiento. Posteriormente, gracias a las aportaciones de Pierre Budin hace más de un siglo, se cambió el criterio de clasificación, ya que no todos los niños recién nacidos con peso igual o inferior a los 2.500 gramos eran prematuros. Desde entonces se incluyó otro parámetro que era esencial para su evaluación: la edad gestacional.

Hoy se considera recién nacido de bajo peso a todo niño recién nacido con un peso al nacimiento inferior a los 2.500 gramos, y nos referimos al recién nacido pretérmino cuando el recién nacido tiene una edad gestacional menor de 37 semanas, contadas a partir del primer día de la última regla. Se denomina parto prematuro a todo nacido pretérmino, que además tiene un peso inferior a 2.500 gramos, y pseudotérmino al que pesa más de 2.500 gramos (Clavero y Acedo, 1997). El peso del niño pretérmino para cada grupo de edad gestacional se puede consultar en el cuadro 9.2. Estos niños se pueden clasificar, teniendo en cuenta su peso al nacimiento en:

Cuadro 9.2. Peso esperable al nacer en función de la edad gestacional

<i>Peso al nacer (en gramos)</i>	<i>Edad gestacional (en semanas)</i>
500-749	24-25
750-999	26-27
1.000-1.499	28-29
1.500-1.599	30-31
2.000-2.499	32-33

a)Pretérmino de bajo peso para la edad gestacional.

b) Pretérmino de peso adecuado para la edad gestacional.

c) Pretérmino de peso elevado para la edad gestacional.

Hay niños de bajo peso al nacer de tipo armónico y de tipo disarmónico. En los primeros se produjo alguna noxa que actuó precozmente (infección, embriopatía), produciendo una disminución en el número total de células. Como consecuencia se ocasionó una disminución del peso y el perímetro cefálico, aunque de manera proporcionada. Los niños con bajo peso al nacer disarmónicos son la consecuencia de trastornos intraútero causados por dificultades de oxigenación y nutrición que actúan al final del embarazo, originando disminución del tamaño celular, aunque conservando un número de células normal. Estos niños tienen bajo peso, pero la talla y el perímetro torácico y cefálico son normales.

Atendiendo al peso que presenta el niño al nacimiento, existen tres categorías:

a) Niños de bajo peso al nacer, con peso comprendido entre 1.500 y 2.500 gramos.

b) Niños de muy bajo peso al nacer, con peso comprendido entre 1.000 y 1.500 gramos. La incidencia en España es del 1,2% del total de nacimientos (Pallás et al., 2000).

c) Niños de extremadamente bajo peso al nacer, con peso inferior a 1.000 gramos. Es una categoría de reciente aparición, ya que hasta hace varias décadas fallecían en la práctica totalidad de los casos. Aunque se trata de niños sin alteraciones orgánicas severas, siempre presentarán manifestaciones más o menos acusadas de disfunción cerebral.

La reducción del peso siempre indica un mayor riesgo para el recién nacido. Según datos aportados por la Organización Mundial de la Salud, durante el período comprendido entre 1995 y 2000, un 16% de los recién nacidos en el mundo presentó bajo peso al nacer (BPN). En términos generales, la proporción BPN es mayor en los países más pobres, aunque en Europa y Norteamérica está aumentando su incidencia. En España estamos asistiendo a una disminución del peso medio de los neonatos, comparativamente con períodos anteriores. Al mismo tiempo se ha incrementado de manera significativa el número de recién nacidos prematuros y con bajo peso. Según datos ofrecidos por la Sociedad Española de Neonatología, los niños pretérmino de menos de 37 semanas de edad gestacional significan ya el 7,2% de los nacidos en nuestro país. El problema es mayor, si se tiene en cuenta que el aumento más significativo se refiere al número de recién nacidos de bajo peso y pretérmino de menos de 1.500 gramos. En el año 2003 nacieron en España 31.649 niños con menos de 2.500 gramos, 3.300 con menos de 1.500 gramos y 967 con menos de 1.000 gramos.

Las causas de la mayor prematuridad y de la reducción en el peso al nacimiento son diversas:

1. Las parejas retrasan cada vez más el momento del embarazo.
2. Cada vez es mayor el número de embarazos por fecundación asistida, que además suelen darse en mujeres de edad más avanzada.
3. Existe un rápido incremento de nacimientos en la población inmigrante, que no ha recibido unos cuidados sanitarios previos comparables a los de la población autóctona española.

Por otra parte, existen otros factores de riesgo que pueden influir en el incremento del número de partos prematuros (Mateos et al., 2003; Sáez, 2005).

Cuadro 9.3. Principales factores de riesgo de presentación de partos prematuros

- Edad de la madre gestante inferior a 18 años.
- Edad de la madre gestante superior a 35 años.
- Madre nulípara o con más de 4 partos.
- Embarazos múltiples.
- Nivel socioeconómico bajo.
- Diabetes.
- Consumo de drogas.
- Tabaquismo.
- Ausencia de cuidados prenatales.
- Malformaciones congénitas.
- Falta de asistencia médica adecuada.
- Riesgos médicos en el embarazo: infecciones, preeclampsia, hemorragias, placenta previa, rotura prematura de membranas, poca ganancia de peso, hipotensión, hipertensión.

Los niños de menos de 1.500 gramos y especialmente los que no llegan a 1.000 gramos, presentan alto riesgo de sufrir alguna minusvalía o de presentar discapacidades mayores, aunque hoy se dispone de mejores medios que pueden prevenir y reducir su número con una atención adecuada desde el período perinatal.

Los niños pretérmino o de bajo peso al nacer (BPN) tienen un alto riesgo de presentar secuelas multifuncionales. Hay que hacer hincapié en el hecho de que, cuando el sistema nervioso sufre agresiones graves durante la fase perinatal, las manifestaciones siempre se hacen explícitas desde el primer momento de vida, ya que estos niños pueden presentar diversos grados de encefalopatía que se traducirán en parálisis cerebral, deficiencia mental o trastornos sensoriales y motores de gravedad variable. Sin embargo, si el sistema nervioso sufre daños de menor intensidad durante la fase perinatal, puede existir un

período silencioso de varios años de duración, durante los cuales el niño no presentará alteraciones neurofuncionales, que sólo se harán patentes al cabo de varios años, en forma de trastornos de memoria, visopercepción, psicomotricidad, atención, lenguaje, lectoescritura o cálculo.

Los niños pretérmino o de bajo peso al nacer son un colectivo muy heterogéneo, pero el parámetro que más determina el riesgo de deterioro es su edad gestacional, en mayor medida que su peso al nacer. De este modo, cuanto menor sea la edad gestacional o el peso al nacer, mayor riesgo existe de sufrir alteraciones en el sistema nervioso. Esta circunstancia se debe al menor grado de maduración de las conexiones nerviosas en estos niños, así como a la necesidad de permanecer en situación de aislamiento dentro de la incubadora, privándole al niño de los vínculos afectivos suficientes para facilitar su desarrollo sensoriomotriz (Brazelton y Cramer, 1993). En el cuadro 9.4 se pueden consultar las principales características de los niños pretérmino o con bajo peso al nacer y en el cuadro 9.5 pueden verse los principales trastornos que presentan los niños con un peso al nacer inferior a 1.500 gramos.

Cuadro 9.4. Características de los niños recién nacidos pretérmino y de bajo peso

<p>Recién nacido pretérmino (edad gestacional inferior a 37 semanas)</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Labilidad hídrica: tienen grandes necesidades hídricas, presentando deshidratación o edema con gran facilidad. – Movimientos respiratorios superficiales e irregulares, con riesgo de crisis de apnea. – Bradicardia e hipotensión arterial. – Escasa capacidad gástrica. – Escaso desarrollo de los reflejos de succión y deglución. – Inmadurez hepática que afecta al metabolismo. – Hipotonía generalizada. – Déficit de flujo sanguíneo renal. – Anemia precoz e intensa. – Inmunodepresión, con mayor riesgo de sepsis, neumonía o enterocolitis. – Deficiente termorregulación, con tendencia a la hipertermia o a la hipotermia. – Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono, las proteínas y las grasas, como consecuencia de inmadurez hepática.
<p>Recién nacido de bajo peso</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Asfixia neonatal, con posibles signos de encefalopatía hipóxico-isquémica precoz. – Hipotermia, debida a la desproporción entre su mayor superficie corporal y la escasa presencia de grasa subcutánea. – Hipoglucemia, por las escasas reservas de energía corporal. – Hiperglucemia, con deficiente tolerancia a los hidratos de carbono. – Dificultad respiratoria por distrés respiratorio y hemorragia pulmonar o aspiración de meconio. – Policitemia: la hipoxia intrauterina puede producir un exceso de glóbulos rojos en la sangre. – Hipocalcemia causada por descarga de calcitonina. – Aumento del metabolismo basal, que obliga a una mayor necesidad de aporte hídrico y energético.

9.3. Alteraciones neuropsicológicas

El bajo peso al nacer constituye un factor de riesgo biológico, lo que incrementa las probabilidades de que se presenten alteraciones neuropsicológicas, ya que estos niños son más vulnerables que los nacidos a término. Su desarrollo neuromadurativo, especialmente en las áreas de asociación de la corteza cerebral, puede resultar comprometido. Sin embargo, existe una amplia variabilidad dentro del grupo de niños con BPN, ya que algunos bebés nacidos con menos de 32 semanas de edad gestacional se recuperan al año, mientras que un porcentaje del 15 al 20% tiene riesgo de presentar alteraciones del desarrollo.

Las deficiencias neurocognitivas del niño ya están presentes desde el nacimiento. En un estudio realizado por Mateos, Arizcun y Portellano et al. (2006) con potenciales evocados aplicados a un grupo de niños nacidos con menos de 1.500 gramos, se comprobó que presentaban una demora significativa en la latencia en las ondas N100 y P200, en todas las derivaciones sobre el córtex. La utilización de potenciales evocados, por otra parte, constituye una medida fiable del grado de desarrollo madurativo que experimentará el

sistema nervioso del neonato.

Cuadro 9.5. Principales trastornos que presentan los niños con peso inferior a 1.500 gramos al nacer

<i>Trastornos</i>	<i>Manifestaciones</i>
Somáticos	<ul style="list-style-type: none">– Distrés respiratorio.– Hemorragia pulmonar.– Neumonía congénita.– Apnea.– Hipoglicemia.– Hipocalcemia.– Hiperbilirrubinemia.– Sepsis bacteriana.– Problemas cardiovasculares.– Trastornos hematológicos.– Reflujo gastroesofágico.– Trastornos del sistema inmunitario.
Neurológicos	<ul style="list-style-type: none">– Retinopatía.– Problemas auditivos.– Lesiones parenquimatosas cerebrales.– Hemorragias ventriculares.– Hemorragias periventriculares.– Ventriculomegalia.– Hipoxia cerebral.– Leucomalacia periventricular.– Disminución del peso cerebral.– Retraso en la mielinización.– Necrosis cerebral.

Una reciente investigación desarrollada en Yale por Peterson puso de manifiesto que a los ocho años edad los niños con muy bajo peso al nacer tenían determinadas áreas del cerebro considerablemente más pequeñas que los niños de su misma edad nacidos a término. En el grupo de niños con extremadamente bajo peso al nacer, las diferencias en el peso cerebral oscilaban entre el 11 y el 35% menos que el grupo de niños nacidos a término. Cuanto menor era el peso del niño al nacer, mayores eran las anomalías detectadas y menor era su CI. También se encontraron diferencias significativas en el tamaño de cerebelo, sistema ventricular, ganglios basales, cuerpo caloso, amígdala e hipocampo, así como en amplias zonas de la corteza cerebral.

Cooke y Abernethy encontraron que el 42,5% de los niños con muy bajo peso al nacer tenían anomalías en la resonancia magnética a la edad de 12 años, consistentes en mayor

dilatación ventricular, anomalías del cuerpo caloso o leucomalacia periventricular, sin que entre dichas anomalías y su cociente intelectual se observara ninguna correlación.

La separación precoz del niño, por la exigencia de permanecer aislado en una incubadora durante largos períodos de tiempo, puede obstaculizar su maduración, ya que el vínculo afectivo es un factor esencial para que se produzca una adecuada maduración cerebral en el niño. Por otra parte, el estado emocional de los padres también puede incidir negativamente en los niños durante su estancia en la incubadora (Brazelton y Cramer, 1993).

Los bebés nacidos antes de término tienen más riesgo de presentar trastornos precoces durante los primeros meses de vida, mientras que los de bajo peso para su edad gestacional poseen mayor peligro de presentar trastornos a largo plazo. Además, las alteraciones de los niños con bajo peso al nacer tienen distinta expresividad, dependiendo de la edad. Así, en el momento del nacimiento sólo se pueden observar deficiencias graves del desarrollo, cuando éstas existan. Entre los dos y cuatro años se empiezan a manifestar los trastornos del lenguaje, motores o conductuales. A partir de los 5-6 años ya pueden empezarse a detectar errores más sutiles, problemas de aprendizaje o dificultades emocionales, así como trastornos del cálculo, lectura y escritura.

La aparición de trastornos neuropsicológicos en niños con bajo peso en el nacimiento puede producirse al cabo de varios años, al igual que sucede en otras patologías relacionadas con la disfunción cerebral mínima. Sin embargo, en términos generales, las alteraciones que presentan tienden a disminuir con el paso del tiempo. Dado que la población de niños con muy bajo peso al nacer es de reciente aparición no se sabe cuál es su evolución a largo plazo, aunque en general los adultos que nacieron con muy bajo peso al nacer suelen tener menor cualificación profesional que el resto de la población.

Las secuelas neuropsicológicas en estos niños son muy frecuentes, ya que, si bien las discapacidades severas se han estabilizado, en cambio es relativamente frecuente el riesgo de que presenten incrementados los signos neurológicos menores, con presencia de alteraciones cognitivas, psicomotoras o perceptivas. Desafortunadamente, es muy habitual que este tipo de manifestaciones pasen desapercibidas en la clínica pediátrica, ya que, al no resultar esenciales para el proceso de supervivencia del niño, no reciben una atención adecuada, a pesar del grave impacto que pueden tener sobre su calidad de vida. Aunque cada vez es más frecuente la estimulación temprana de estos niños, todavía se observan casos en que no se dotan medidas de intervención específicas.

La figura del psicólogo dentro de los servicios de neonatología es todavía testimonial, a pesar de que su presencia contribuiría a mejorar la calidad asistencial, facilitando el diagnóstico y tratamiento neuropsicológico, así como la atención psicológica a la familia de los niños pretérmino que requieren la permanencia prolongada en incubadora, con el consiguiente riesgo de presentar trastornos en el vínculo que mantienen con el hijo.

La intensidad de las alteraciones neuropsicológicas va a depender de diversos factores como la edad gestacional, el peso al nacer y la localización de las lesiones. Los niños con menos semanas de edad gestacional siempre tienen mayor riesgo de presentar complicaciones obstétricas que pueden afectar al funcionamiento de su sistema nervioso, ya que tienen un desarrollo más inmaduro del mismo, con retraso en los procesos de mielinización. El menor peso en el nacimiento también constituye un factor de riesgo, aunque de menor importancia que el peso al nacer. La localización de la lesión determina asimismo la mayor o menor gravedad de los trastornos neuropsicológicos que presentará el niño, aunque, en términos generales, las lesiones focales del cerebro infantil tienen menos importancia que las de tipo global.

Por otra parte, la gravedad del pronóstico se incrementa cuando el niño tiene dos o más factores de riesgo. Este problema es frecuente en los niños con bajo peso al nacer, denominándose fenómeno del doble azar y doble riesgo (Aylward, 1997). Cuando se presentan dos o más noxas perinatales, se potencia el riesgo de que las alteraciones neuropsicológicas sean de mayor intensidad y peor pronóstico.

Las secuelas neuropsicológicas de los niños con bajo peso al nacer han sido estudiadas en nuestro país por diversos autores (Retortillo, 1989; Mulas, 1993; Guerra, 1996; Portellano et al., 1997). El cociente intelectual (CI) está situado dentro de niveles normales, aunque suele ser inferior al de la población de niños nacidos a término, con una disminución de entre 7 y 15 puntos (Portellano, 2000b). Los niños con bajo peso al nacer con gestación inferior a las 32 semanas presentan un descenso en el CI que se correlaciona directamente con el peso del neonato. Hack y Flannery (2002) han puesto de relieve que los adultos con muy bajo peso al nacer siguen presentando un CI más bajo, así como un menor nivel educativo, que los adultos nacidos a término.

Cuando los niños con muy bajo peso al nacer alcanzan la edad escolar habitualmente no se equiparan a sus compañeros, persistiendo sus dificultades, especialmente en áreas de procesamiento verbal, espacial y fonológico (Pearl et al., 1995). Sin embargo, aunque el CI sea normal, es frecuente que esté incrementado el número y la intensidad de los signos neurológicos menores, afectando a diversas áreas cognitivas y perceptivo-motoras. En un grupo de niños con muy bajo peso al nacer, se realizó un estudio con el Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil (CUMANIN), a la edad de cinco años, apreciándose dificultades de lenguaje, visopercepción, psicomotricidad, memoria y estructuración rítmica en comparación con niños nacidos a término (Portellano et al., 1997).

Es frecuente que esté incrementado el porcentaje de zurdos en el colectivo de niños nacidos pretérmino o con bajo peso al nacer, y también se observa que existe un mayor número de casos con lateralidad manual mal establecida. La falta de un adecuado desarrollo cerebral se puede traducir en una insuficiente lateralización, ya que los procesos de definición hemisférica están estrechamente vinculados a los procesos de mielinización, generalmente alterados en los niños pretérmino. Un retraso en la madurez cerebral puede

impedir al hemisferio dominante para el lenguaje (generalmente el izquierdo) asumir sus funciones y definir la lateralización. En el trabajo anteriormente mencionado únicamente el 68% de la muestra de niños con bajo peso al nacer tenía lateralidad diestra bien establecida, frente al 82% en el grupo de control de niños nacidos a término.

Los problemas de lenguaje están incrementados en la población de bajo peso al nacer y han sido asociados a la dificultad para regular y autocontrolar sus impulsos. Incluso en el caso de que no existan deficiencias explícitas en el lenguaje oral, es frecuente que obtengan un bajo nivel en tareas verbales (Mulas, 1993). Por otra parte, dada la importancia del lenguaje como mecanismo activador de los restantes procesos cognitivos en la infancia, es frecuente que su déficit genere otras alteraciones cognitivas que requieren del lenguaje para su puesta en juego.

Las alteraciones visoperceptivas son más frecuentes en los niños con bajo peso al nacer que en la población normal, presentando rendimiento deficitario en el Test Gestáltico de Bender o en la Figura Compleja de Rey. La persistencia de las dificultades visoperceptivas siempre empeora el pronóstico en estos niños, siendo la función visoperceptiva la variable con mayor importancia para determinar cuál será su evolución; más incluso que las alteraciones psicomotoras o la intensidad de las alteraciones previamente observadas en pruebas de neuroimagen. El retraso visoperceptivo, por tanto, es un buen predictor del grado de recuperación cognitiva del niño con bajo peso al nacer. Por otra parte, tanto las alteraciones observadas en memoria espacial como en pruebas visoperceptivas guardan una relación directamente proporcional con el grado de dilatación ventricular.

También se observan más trastornos de tipo psicomotor (hiperactividad e hipoactividad), especialmente en niños con muy bajo peso al nacer y con un cociente intelectual más limitado.

Al igual que sucede en otras patologías relacionadas con la disfunción cerebral, es frecuente que exista comorbilidad entre bajo peso al nacer, trastorno por déficit de atención y problemas de aprendizaje. En los niños con muy bajo peso al nacer (inferior a 1.000 gramos), es frecuente el TDAH, especialmente en la modalidad de déficit de atención sin hiperactividad. Se ha asociado el problema de atención a la presencia de dilatación ventricular de lesiones parenquimatosas en el cerebro. Los trastornos de aprendizaje son mucho más frecuentes en la población de niños nacidos pretérmino que en la población normal, con un riesgo que alcanza el 30% de los casos, frente a sólo un 5-10% en la población escolar general. Según Saigal (1992), Wolke y Meyer (1999) y Mateos et al. (2003), los factores que determinan un pronóstico más desfavorable en la evolución de los niños pretérmino son los siguientes:

Alteraciones visoperceptivas.

Retraso temprano del desarrollo.

Crecimientocraneal deficiente.

-Problemas de atención.

-Dificultades motóricas.

Retrasoen la adquisición del lenguaje.

Trastornosdel lenguaje.

Déficitscognitivos persistentes.

Déficitssensoriales, en especial la pérdida de audición o deterioro visual.

-Problemas de conducta.

-Condiciones ambientales adversas.

9.4. Problemas emocionales

Como consecuencia del bajo peso al nacer y de los trastornos perinatales a los que frecuentemente se asocian, no sólo se producen alteraciones cognitivas, sino también dificultades emocionales o alteraciones de personalidad. Los niños con muy bajo peso al nacer y los que tienen un CI más bajo son quienes presentan mayores dificultades de ajuste emocional. Se han descrito diferentes alteraciones emocionales en niños pretérmino o de bajo peso al nacer, entre las que destacan:

- a)Deficiente control de sus impulsos, asociados al déficit en la regulación de la atención.
- b)Carácter más pasivo, con respuestas adaptativas más lentas y disarmónicas.
- c)Miedos, tics y trastornos de ansiedad: suelen ser niños más inseguros y dependientes que sus homólogos nacidos a término.
- d)Trastornos de conducta. En un trabajo realizado por Stevenson et al. (1988) se comprobó que los problemas de conducta en niños con muy bajo peso al nacer, según la valoración de padres y maestros era tres veces superior al de los niños nacidos a término (9 frente al 3%).

Las alteraciones emocionales que presentan los niños nacidos con bajo peso al nacer no sólo son la consecuencia de factores estructurales de tipo neurobiológico, sino que frecuentemente son el producto de dichos factores en asociación con los de tipo educativo. Es habitual la sobreprotección familiar, posiblemente, como mecanismo de compensación frente a la mayor fragilidad física derivada del bajo peso al nacer. Las madres tienden a

adoptar estrategias más activas de control, por lo que, al llegar a la adolescencia, los niños pueden haber desarrollado un menor repertorio de habilidades sociales. Los adolescentes con extremadamente bajo peso al nacer perciben su calidad de vida y su estado de salud de un modo significativamente peor que los del grupo de control, pero se autoperciben de mejor manera que lo hacen sus propios padres. Estos suelen ser menos constantes en el empleo de pautas educativas, estableciendo menos normas de conducta que los padres de los niños nacidos a término. Sin embargo, con el paso del tiempo los niños con bajo peso al nacer tienden a mejorar su estado emocional y a mejorar su autoestima.

9.5. Escolaridad de los niños con bajo peso al nacer

Los niños con bajo peso al nacer tienen un riesgo incrementado de presentar fracaso escolar o dificultades específicas de aprendizaje. El recién nacido de menos de 1.500 gramos tiene un 50% más de probabilidades de necesitar apoyos educativos especiales que un recién nacido normal. Como consecuencia de estos hechos, la escolaridad de estos niños resulta alterada, ya que entre un 12 y un 51% tiene problemas escolares significativos. En un trabajo de Wolke et al. (1997) tan sólo el 40-45% seguía su escolaridad regular sin ayudas especiales.

El fracaso escolar es una constante habitual en los niños nacidos antes de término y en los de bajo peso al nacer, estimándose que afecta al 50%. La causa de dicho fracaso se debe especialmente a las deficiencias neuropsicológicas producidas por afectación del sistema nervioso. A la edad de seis años, entre el 30 y el 40% de los bebés pretérmino suele presentar incremento considerable de los signos neurológicos menores, aunque estos hallazgos no son predictivos de sus resultados posteriores. La presencia de signos neurológicos menores, bajo la forma de trastornos del lenguaje, memoria o la visopercepción, dificultan el aprendizaje escolar de estos niños. Por otra parte, la presencia de dificultades específicas de aprendizaje, relativamente habitual, contribuye a incrementar el riesgo de fracaso escolar.

En el colegio existe un gran desconocimiento de la problemática de los niños pretérmino o con bajo peso en el nacimiento, por lo que habitualmente no se realizan medidas de adaptación curricular eficaces. Los profesores a menudo perciben a estos escolares como más irritables, agresivos, distraídos y solitarios que el resto de sus compañeros.

El problema que tienen los niños con BPN es que los programas de atención y seguimiento no llegan hasta la adolescencia, como propugna Wolke, sino que se detienen a la edad de tres años, una vez que suelen finalizar los programas de atención temprana. Por esta razón, hay una fractura de tres años en la atención especializada de los niños BPN, de tal manera que, al iniciar la escolaridad obligatoria a los seis, muestran dificultades residuales que no han sido subsanadas en su totalidad. El pronóstico puede variar en función del grado de estimulación recibida, aunque la utilización de programas de reeducación y estimulación neuropsicológica durante la edad preescolar puede prevenir y

mitigar en gran medida el fracaso escolar.

10

Traumatismos craneoencefálicos (TCE) en la infancia

io.i. Aspectos básicos

io.i.i. Concepto de traumatismo craneoencefálico (TCE)

El traumatismo craneoencefálico (TCE) se define como toda lesión funcional u orgánica que afecta al cráneo y su contenido, como consecuencia de algún impacto externo. La lesión del interior del encéfalo suele acompañarse de otras en el cráneo y el cuero cabelludo, aunque también pueden producirse lesiones traumáticas cerebrales sin que haya afectación craneal.

Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) constituyen un capítulo de creciente importancia en el ámbito de la neuropsicología infantil, ya que, junto a los factores tradicionales de riesgo (accidentes deportivos, juegos y caídas), cada vez se producen más accidentes de tráfico en los que los niños se ven involucrados como sujetos pasivos, bien como peatones o como ocupantes de un vehículo a motor.

Al igual que sucede en el caso de otras patologías infantiles como los niños pretérmino, la mejoría en las condiciones sanitarias y asistenciales está provocando un progresivo incremento en las tasas de supervivencia de adultos y niños que han sufrido TCE, lo que a su vez aumenta el número de afectados con secuelas físicas y con déficit en las funciones mentales superiores o en la conducta afectivo-emocional. Las repercusiones de tipo familiar y socioeconómico son enormes, pero aún tiene mayor importancia el impacto personal sobre el niño que sufre TCE, ya que muchas veces persisten durante mucho tiempo las secuelas neuropsicológicas y afectivo-conductuales, comprometiendo intensamente su calidad de vida.

El TCE sigue siendo el ámbito de intervención más demandado en neuropsicología, aunque la intervención en esta área de niños que han sufrido TCE es menos habitual que la de jóvenes y adultos. Sin embargo, los accidentes traumáticos cerebrales también pueden causar déficits significativos en las funciones mentales superiores, la conducta y la personalidad del niño. Los estudios longitudinales realizados en niños que han sufrido TCE moderado o severo confirman que pueden persistir los déficits cognitivos varios años después del evento (Massagli et al., 1996). Sin embargo, hasta fechas recientes se ha

minimizado la importancia de las secuelas del TCE infantil, por varias razones:

1. Las secuelas físicas que genera el TCE, como fracturas, lesión de órganos internos o secuelas neurológicas graves, son fácilmente identificables. Por el contrario, las secuelas neuropsicológicas frecuentemente son invisibles, es decir, los trastornos de memoria, atención o razonamiento que produce el TCE requieren una evaluación más específica, por lo que a menudo pueden pasar desapercibidos o resultar minimizada su presencia.
2. El marco conceptual de la neuropsicología desde sus orígenes se ha inspirado en las consecuencias del daño cerebral en el adulto, por lo que el cerebro infantil ha sido considerado como una réplica miniaturizada del cerebro adulto, sin características específicas propias, según se ha puesto de relieve en el capítulo 1 de esta obra. Este hecho supone negar la especificidad del cerebro infantil, como órgano en desarrollo que se diferencia cualitativamente del cerebro adulto.
3. La creencia de que existe mayor plasticidad en el cerebro infantil con frecuencia genera confusión, ya que, al existir consenso acerca de la mayor capacidad de recuperación de lesiones cerebrales en los niños, se ha producido un excesivo optimismo que ha llevado a creer que la recuperación de las consecuencias del daño cerebral infantil era sistemáticamente más favorable que las del adulto. Esta circunstancia, en no pocos casos, impide que se realice un diagnóstico neuropsicológico más preciso y también que se arbitren medidas de rehabilitación cognitiva que minimicen sus déficits.

10.1.2. Epidemiología

El TCE es la segunda causa de mortalidad de tipo neurológico, tras las enfermedades cerebrovasculares y constituye uno de los principales motivos de fallecimiento en menores de 45 años. Se estima que la mortalidad causada por TCE es de 10 a 20 personas por cada 100.000 habitantes, oscilando su mortalidad global entre el 5 y el 20%.

La incidencia de TCE en niños y adolescentes se aproxima a los 200 casos por cada 100.000 habitantes en la mayoría de los estudios. La lesión traumática del cerebro constituye la primera causa de muerte e invalidez en el niño, ya que supone una tercera parte de los fallecimientos en menores de 14 años (Lyon y Evrard, 1990). Casi el 50% de estas muertes se produce horas después de la lesión.

La causa más frecuente del TCE en la infancia son los accidentes automovilísticos, seguidos por accidentes de bicicleta, caídas, accidentes deportivos, asaltos y maltrato (Rodríguez y Sánchez, 1997). Uno de cada 20 casos atendidos en España en urgencias hospitalarias pediátricas corresponde a TCE infantil, siendo similares estas cifras a las de otros países de nuestro entorno (Yugeros et al., 2000).

Cada año se producen 6.000 nuevos casos de TCE infantil grave en España. Los niños de menor edad tienen mayor riesgo de sufrir un TCE por razón de su menor sentido del peligro, junto con la insuficiente madurez en el control motor y en el equilibrio, dada la desproporción existente entre el tamaño de la cabeza y el del resto del cuerpo.

Los varones tienen mayor riesgo de presentar TCE que las mujeres, y en los niños y adolescentes esta diferencia es aún más acusada, ya que constituyen el 70% del total (MuñozCéspedes y Tirapu, 2003). Posiblemente el comportamiento más impulsivo de los varones facilite su mayor accidentabilidad en comparación con las niñas. Los factores previos de personalidad pueden repercutir en la incidencia del TCE, ya que los niños más impulsivos e inestables tienen mayor riesgo de sufrir accidentes traumáticos.

10.1.3. Clasificación

Las lesiones que produce un TCE pueden ser abiertas y cerradas. Las lesiones abiertas se producen como consecuencia del impacto producido por algún objeto que atraviesa el cráneo y penetra en el cerebro; son menos frecuentes que las cerradas y no siempre producen pérdida de conciencia. Sus alteraciones neuropsicológicas son más focales y se relacionan con el área local que ha sido dañada.

Las lesiones cerradas o penetrantes son más frecuentes y en ellas existe mayor riesgo de pérdida de conciencia y coma, como consecuencia de torsión de fibras de la formación reticular troncoencefálica.

Atendiendo a su gravedad, los TCE también se pueden clasificar en leves, moderados y graves (cuadro 10.1).

Los TCE leves se caracterizan porque la duración de la pérdida de conciencia es inferior a un minuto y las puntuaciones alcanzadas en la escala de Glasgow (GCS) oscilan entre 13 y 15 puntos. Inicialmente pueden presentar discreta cefalea, o algún episodio emético, pero habitualmente no es necesario realizar evaluaciones complementarias, porque el riesgo de que sufran complicaciones es bajo, existiendo un riesgo de mortalidad inferior al 1%. Tanto el peligro de deterioro en las funciones mentales como la probabilidad de sufrir amnesia postraumática son mínimos, aunque en ocasiones puede presentarse un síndrome postraumático con vértigo, cefalea, alteraciones de la memoria, trastornos depresivos y del sueño.

Los TCE moderados se caracterizan por la mayor gravedad de las secuelas físicas y neuropsicológicas. Inicialmente presentan dos o tres episodios de vómitos con posterioridad al TCE, con tendencia a la somnolencia. Obtienen puntuaciones de 9 a 12 puntos en la GCS, presentando fractura de cráneo, pérdida de conciencia de más de cinco minutos y alteración del estado de conciencia. Tienen un riesgo de padecer epilepsia postraumática del 15% y un riesgo de fallecimiento inferior al 10%. Presentan amnesia postraumática

directamente proporcional a la gravedad del cuadro.

Los TCE severos generan un mayor riesgo de deterioro cognitivo y epilepsia postraumática en los niños. Su mortalidad puede alcanzar hasta un 50% de los casos en casos de coma grave. Las puntuaciones en la escala de Glasgow son iguales o menores a 8. También hay que considerar como TCE severo cuando exista un descenso de dos o más puntos en la escala de Glasgow en un paciente con un puntaje previamente mayor, que no sea causado por convulsiones, medicamentos, hipotensión arterial o factores metabólicos. Es frecuente que exista un foco neurológico o manifestaciones de herida penetrante en masa encefálica, con hundimiento craneal visible y fractura múltiple de cráneo.

Cuadro 10.1. Niveles de gravedad del TCE

<i>Parámetro</i>	<i>TCE ligero</i>	<i>TCE moderado</i>	<i>TCE grave</i>
Puntuaciones en la escala de Glasgow (GCS)	13-15	9-12	< 9
Pérdida de conciencia	– No hay pérdida o se produce pérdida transitoria.	– Transitoria (hasta 5 minutos). – Disminución del estado de conciencia y somnolencia.	– Coma de duración e intensidad variable.
Vómitos	– Hasta un episodio.	– 1 a 3 episodios.	– Más de 3 episodios.
Fractura de cráneo	– No.	– Sí.	– Sí.
Cefaleas	– Ocasionales.	– Habituales.	
Amnesia postraumática	– No. – No hay laguna amnésica.	– Sí. – Laguna amnésica ligera.	– Sí. – Laguna amnésica anterógrada más grave.
Crisis epilépticas	– No.	– En el 15% de los casos.	– Sí.
Funciones mentales superiores	– Preservadas.	– Alteradas.	– Muy alteradas. – Frecuente sintomatología disejectiva.
Mortalidad	< 1%	1-10%	10-50%

io.2. Aspectos neurológicos

El niño que ha sufrido un TCE presenta tres tipos de manifestaciones: signos neurológicos, alteración de las funciones vitales y alteraciones del nivel de conciencia.

A) Signos neurológicos

Los positivos son muy variados y dependen de las áreas cerebrales que han resultado lesionadas; pueden acompañar a la alteración de la conciencia desde el mismo momento en que se produce el traumatismo, o bien hacer su aparición también en ese instante aunque no haya alteración de la misma.

B) Alteración de las funciones vitales

En la mayoría de los traumatismos craneoencefálicos se producen alteraciones transitorias en las funciones vitales desde los momentos iniciales, aunque se normalizan en un corto espacio de tiempo. Otras veces tras un intervalo inicial libre de síntomas, o bien de forma continuada con la sintomatología inicial, hace su aparición un síndrome de hipertensión intracraneal junto con los signos focales indicativos de cuál es la localización de la lesión.

C) Alteraciones del nivel de conciencia

Cuando se produce un TCE, la alteración en el nivel de conciencia constituye el síntoma más aparente y también suele ser el mejor predictor de la evolución que van a experimentar las funciones cognitivas a largo plazo en el niño. Las alteraciones de conciencia se evalúan mediante la escala de Glasgow (GCS), cuyas puntuaciones determinan la mayor o menor gravedad del TCE (cuadro 10.2). La puntuación normal es de 15 puntos, mientras que el coma profundo corresponde a 3. Para explorar el estado de conciencia de niños con edad inferior a dos años, se puede utilizar una adaptación de la GCS (cuadro 10.3).

Cuadro 10.2. Escala de Glasgow (GCS) para la evaluación del coma

<i>Parámetro</i>	<i>Respuesta</i>	<i>Puntuación</i>
Apertura ocular	– Espontánea.	4
	– Ante estímulos verbales.	3
	– Ante el dolor.	2
	– Ausente.	1
Respuesta verbal	– Orientado.	5
	– Confuso.	4
	– Incoherente (palabras aisladas).	3
	– Incomprensible (sílabas sin sentido).	2
	– Ausente.	1
Respuesta motora (la mejor en cualquier miembro)	– Motilidad normal. Obedece órdenes.	6
	– Localiza el dolor. Retirada al tacto.	5
	– Retirada ante estímulos dolorosos.	4
	– Flexión anormal ante el dolor.	3
	– Respuesta extensora anómala ante el dolor.	2
	– Ausencia de respuesta motora.	1

Según Berg (1986), la recuperación del TCE atraviesa por varias etapas en el niño:

1. Inconsciencia o coma, caracterizado por la abolición de las funciones sensoriales, motoras y cognitivas. Lo único que se mantiene es la respiración y el pulso.
2. Semicoma, en el que puede existir alguna respuesta al dolor o algún movimiento intencional.
3. Estupor, caracterizado por la capacidad para responder de modo apropiado a órdenes sencillas, aunque existiendo un bajo nivel de conciencia.
4. Embotamiento, cuando el niño es capaz de responder a los estímulos pero permaneciendo en un estado de confusión, desorientación y confabulación.
5. Plena consciencia. Pasados varios días se normaliza el nivel cognitivo, con capacidad para retener información reciente, aunque pueda persistir una laguna amnésica.

Cuadro 10.3. Escala de Glasgow adaptada para lactantes y para niños menores de 2 años

<i>Parámetro</i>	<i>Respuesta</i>	<i>Puntuación</i>
Apertura ocular	– Espontánea.	4
	– Ante estímulos verbales.	3
	– Ante el dolor.	2
	– Ausente.	1
Respuesta verbal	– Sonríe.	5
	– Llanto consolable.	4
	– Llanto ante estímulos dolorosos.	3
	– Gime ante estímulos dolorosos.	2
	– Ninguna.	1
Respuesta motora	– Motilidad normal.	6
	– Retirada al tacto.	5
	– Retirada ante estímulos dolorosos.	4
	– Flexión anormal ante el dolor.	3
	– Extensión anormal ante el dolor.	2
	– Ninguna respuesta motora.	1

10.2.1. Principales manifestaciones

Las manifestaciones más habituales de los traumatismos craneoencefálicos son lesiones craneales, conmoción cerebral, contusión cerebral, hematoma epidural, hematoma subdural, fístulas de LCR y epilepsia postraumática.

A) Lesiones craneales

Puede existir fractura de la bóveda craneal, la base del cráneo o fracturas

craneofaciales. También puede producirse hundimiento en la bóveda craneal. Se denomina estallido a la combinación de fracturas y hundimientos en diversas partes del cráneo.

B) Conmoción cerebral

Hablamos de conmoción cerebral cuando el niño recibe un golpe y pierde la consciencia por un espacio inferior a seis horas, sin que haya evidencia de lesiones parenquimatosas en pruebas de neuroimagen cerebral. Los efectos de la conmoción sólo se manifiestan en la zona del foco dañada y el lado opuesto, como consecuencia del efecto golpe-contragolpe. Las secuelas cognitivas no suelen ser graves, aunque puede existir amnesia retrógrada de los recuerdos previos al momento del traumatismo. La recuperación suele ser progresiva, sin dejar secuelas neurológicas graves. Se cree que las alteraciones están producidas por un desorden transitorio en las membranas de las neuronas del sistema reticular ascendente.

C) Contusión cerebral

Son focos hemorrágicos provocados por el contacto brusco del encéfalo con un saliente óseo o con un repliegue de la duramadre. El 50% se localiza en los lóbulos temporales. Si el objeto que golpea la cabeza es de pequeño tamaño, se puede producir hemorragia por debajo de la zona del impacto, pero, si el tamaño es mayor, se producirá desgarramiento en los vasos sanguíneos que unen el cerebro y el cráneo, ya que tras el golpe este último se mueve a mayor velocidad que el cerebro, lo que origina el desgarramiento en el lado contrario del impacto. Las consecuencias neuropsicológicas son más severas que las de la conmoción y afectan al lado opuesto donde se ha producido.

D) Hematoma epidural

También denominado extradural, es la acumulación de sangre entre el hueso del cráneo y la envoltura más externa que protege al cerebro, la duramadre. Frecuentemente se produce en la zona temporo-parietal y más raramente se presentan en la fosa posterior. Suponen el 1% de los TCE en urgencias hospitalarias y son más abundantes en niños y adolescentes. Tras el traumatismo se produce rotura de vasos sanguíneos, con lo que frecuentemente se dañan las arterias, especialmente la meníngea media.

Suele ser de rápida evolución, con pérdida de conciencia breve postraumática en el 40% de los casos. Tras la recuperación de la misma se presenta un intervalo lúcido de unas horas, y posteriormente: obnubilación, vómitos, crisis epilépticas, hemiparesia contralateral o riesgo de presentar coma. La mortalidad se estima entre el 5 y el 10%.

E) Hematoma subdural

Consiste en la acumulación de sangre bajo la duramadre y está causado por la rotura de los vasos que conectan la superficie cerebral con las meninges. Se produce en el 2% de los traumatismos craneoencefálicos y suele aparecer de dos modos: agudo y crónico.

El hematoma subdural agudo se presenta uno o dos días después del TCE, con trastornos mayores que en el hematoma epidural. Los síntomas suelen ser pérdida de conciencia y síntomas neurológicos focales, según la localización del hematoma. Afecta más a niños y jóvenes y la mortalidad es elevada, falleciendo hasta el 30% de los pacientes si son intervenidos en las primeras cuatro horas, y hasta el 90% si se retrasa más la intervención quirúrgica.

El hematoma subdural crónico se manifiesta tras un intervalo superior a un mes después de haberse producido el TCE. Es más frecuente en personas de edad avanzada y especialmente en ancianos, que sólo recuerdan el momento en que se produjo el TCE en la mitad de los casos. Sus síntomas pueden ser poco definidos: cefalea, somnolencia, bradipsiquia, alteraciones del lenguaje, hemiparesia o crisis epilépticas focales.

F) Fístulas de líquido cefalorraquídeo (LCR)

En algunos traumatismos con fractura del cráneo se produce una comunicación entre el espacio por donde circula el LCR y el exterior del encéfalo, saliendo al exterior a través de la nariz o del oído.

G) Epilepsia postraumática

El TCE puede generar crisis epilépticas, especialmente cuando se produce laceración o desgarro del tejido nervioso. El riesgo que tiene el tejido cerebral lacerado, una vez que ha cicatrizado, es la epilepsia secundaria al traumatismo cerebral. Las crisis convulsivas son bastante frecuentes y se pueden producir desde el período inmediatamente posterior al TCE, hasta varios años después del evento. Se estima que el 5% de los niños que han sufrido TCE presentará epilepsia postraumática. Las convulsiones postraumáticas se clasifican en inmediatas, tempranas o tardías. Las inmediatas se producen durante los primeros segundos posteriores al traumatismo, como producto de la despolarización brusca de la corteza cerebral; son habitualmente generalizadas y de corta duración y no suelen repercutir desfavorablemente sobre la evolución del niño. Las tempranas se producen durante la primera semana posterior al traumatismo, siendo más frecuentes en el transcurso de las primeras 24 horas, como consecuencia de complicaciones intracraneales como infarto cerebral, hemorragia o edema cerebral. Las tardías son las que ocurren después de la semana de haber ocurrido el evento. Son el resultado de focos irritativos posteriores a la isquemia y a la cicatrización cerebral y se producen principalmente en niños con TCE severos en los cuales existe laceración de la duramadre, o hematomas intraparenquimatosos. Existe mayor riesgo de convulsiones tardías cuando se producen las siguientes circunstancias:

-Contusión cortical.

- Puntuaciones inferiores a 10 en la escala de Glasgow.
- Fractura con hundimiento craneal.
- Hematoma epidural o subdural.
- Herida penetrante en el cráneo.
- Convulsiones durante las primeras 24 horas tras el TCE.

Hay mayor disposición a la epilepsia cuando el TCE ha afectado el lóbulo temporal, y también en los niños. La epilepsia postraumática es más frecuente en niños que han sufrido una herida abierta, han tenido pérdida de conocimiento o han experimentado un cuadro amnésico superior a 24 horas. Es aconsejable administrar fármacos anticonvulsivantes como medida preventiva cuando el niño ha sufrido TCE, especialmente fenitoína y carbamazepina.

10.2.2. Lesiones primarias y secundarias

Los traumatismos craneoencefálicos producen daños primarios que se presentan en el mismo instante del traumatismo y también lesiones secundarias originadas en los días, semanas o meses posteriores a la lesión.

A) Lesiones primarias

El daño primario es el que se produce al momento del evento, siendo sus consecuencias directamente proporcionales a la magnitud del impacto. Existen dos mecanismos que producen el daño primario: lesión del parénquima y lesión axonal difusa.

a) Lesión directa del parénquima cerebral

Se produce como consecuencia del impacto de un objeto sobre los huesos craneales o sobre los repliegues de la duramadre. También puede darse por penetración de fragmentos óseos u otro tipo de material al interior del encéfalo. Pueden aparecer lesiones por rotura vascular que provocan hemorragias. Las contusiones y laceraciones causadas por el efecto golpe-contragolpe se deben al impacto del cerebro contra la cara interna del cráneo, siendo las zonas más vulnerables las áreas dorsolaterales y orbitales del lóbulo frontal, seguidas de las áreas temporales.

b) Lesión axonal difusa

Como consecuencia del impacto, se produce una aceleración brusca en el interior del encéfalo. La elongación igualmente brusca de los tractos axonales de sustancia blanca durante el proceso de desaceleración inmediatamente posterior al golpe provoca daño

axonal difuso, llegando en casos extremos a producirse rotura completa de los mismos, con la correspondiente muerte neuronal. La consecuencia inmediata de las lesiones axonales difusas es la pérdida de conciencia y el estado de coma. Las lesiones axonales se concentran en los polos frontales y temporales, así como en estructuras próximas a los ganglios basales, áreas periventriculares, cuerpo calloso y regiones dorsolaterales del tronco cerebral.

B) Lesiones secundarias

Son la consecuencia de todos los eventos fisiopatológicos y bioquímicos que se producen tras la lesión primaria. En los días posteriores al TCE pueden producirse diversas complicaciones, especialmente durante las primeras 36 horas. Los principales síntomas causados por lesiones secundarias son hipoxia, hipotensión, edema, hemorragia, isquemia, aumento de la presión intracraneal o epilepsia postraumática.

- a) Hipoxia e hipoventilación. Está causada por obstrucción de vía aérea del niño durante el estado de coma, por daño pulmonar o por lesión directa del centro respiratorio.
- b) Hipotensión, producida por hipovolemia o por vasodilatación periférica, especialmente en las lesiones medulares.
- c) Edema cerebral. Está causado por la excesiva acumulación de líquido en el interior del encéfalo tras la ruptura de la barrera hematoencefálica; también puede producirse por alteración de la membrana celular.
- d) Ruptura de la barrera hematoencefálica (BHE), que está formada por las uniones estrechas de las células endoteliales de los capilares cerebrales que sirven como muro funcional que evita la entrada al cerebro de sustancias que pasarían libremente por los vasos sanguíneos. La pérdida de la BHE hace que las sustancias normalmente excluidas accedan libremente al tejido cerebral, causando la pérdida de la autorregulación del flujo sanguíneo cerebral, así como mayor riesgo de infección.
- e) Inflamación. Tras el traumatismo se produce una cascada de acontecimientos inflamatorios que alteran la circulación, provocando isquemia y formación de radicales libres. Éstos son responsables de la alteración del flujo iónico que provoca la necrosis neuronal.
- f) Síndrome postraumático o posconmocional. Es un conjunto de síntomas que incluyen: dolor de cabeza, vértigos, dificultad para la concentración, alteración de la memoria, ansiedad, trastornos del sueño y síntomas depresivos. Todo ello puede causar una considerable incapacidad física y social. Aparecen tras un traumatismo leve, teniendo una duración de varios días o semanas. Son más frecuentes en las mujeres y en los niños. Se cree que pueden estar provocados por lesiones

microscópicas que no pueden ser detectadas por la tomografía cerebral. Con el paso del tiempo estos síntomas terminan remitiendo.

- g) Afectación del sistema nervioso periférico. Pueden producirse lesiones en los nervios craneales como consecuencia secundaria del TCE infantil, cuando se ve implicado el tronco cerebral. La lesión más importante es la del nervio olfatorio, que no suele tener recuperación.
- h) Problemas motores. Se suele presentar parálisis en hemicuerpo, inestabilidad e incoordinación motora. Son lesiones que precisan un tratamiento rehabilitador continuado, con una recuperación generalmente buena.

10.3. Aspectos neuropsicológicos

10.3.1. Trastornos cognitivos

Diversos factores como severidad y extensión de las lesiones, edad del niño en el momento de producirse el daño o duración del coma determinan la gravedad de las alteraciones cognitivas causadas por el TCE. En términos generales se acepta que, cuanto más grave haya sido el período de coma (en intensidad y duración), mayor será el descenso del nivel cognitivo y mayor será el riesgo de deterioro. El cerebro infantil tiene un funcionamiento más global, más difuso y menos lateralizado que el de un adulto, por varias razones:

- a) Sus circuitos nerviosos están menos consolidados, por lo que la afectación del daño tiende a repartirse sobre toda la corteza cerebral.
- b) Como el cráneo de los niños es menos rígido y más elástico que el de los adultos, permite un mayor grado de deformación y desplazamiento, por lo que el daño cerebral postraumático suele ser más difuso, mientras que en los adultos el TCE produce más contusión y daño hemorrágico.

Estos hechos justifican que las consecuencias de los TCE infantiles sobre los procesos cognitivos sean más inespecíficas e indiferenciadas, mientras que en los adultos suelen ser más locales, afectando a las áreas que han recibido la contusión o laceración. Resulta muy difícil formular cuál va a ser el pronóstico de los niños que han sufrido TCE, especialmente en el plano neuropsicológico, existiendo mayor variabilidad que en el adulto. Tras un coma postraumático de al menos tres días de duración el niño tiene un riesgo del 30% de sufrir una minusvalía profunda y al menos un 30% de probabilidades de presentar alteraciones neuropsicológicas susceptibles de interferir seriamente en su escolaridad posterior (Spren, 1995).

Los niños que han sufrido TCE pueden presentar una variada gama de alteraciones, que afectan tanto a sus funciones cognitivas como al comportamiento. Habitualmente las funciones más sensibles de presentar déficit en caso de traumatismos craneoencefálicos

cerrados son memoria, velocidad de procesamiento y ejecución motora fina.

La mayoría de dichos trastornos cognitivos son la consecuencia de lesiones en el área prefrontal, donde se sitúan las funciones ejecutivas, que son un sistema supramodal que permite organizar, ejecutar y supervisar el comportamiento humano (Portellano, 2005a). Los niños que han sufrido TCE grave tienen un mayor grado de recuperación de sus funciones cognitivas que quienes han padecido TCE moderados o ligeros, aunque su rendimiento cognitivo sigue siendo inferior al de éstos.

En términos generales, la recuperación de las funciones cognitivas en traumatismos craneoencefálicos infantiles sigue el principio de la plasticidad inversa, según se ha explicado con más detalle en el capítulo 4. Este principio afirma que, cuanto menor es la edad del niño, mayores posibilidades de recuperación funcional se producen, aunque pueden existir varias excepciones:

1. Si el TCE daña áreas cerebrales que están en proceso de maduración, es posible que una determinada función no se desarrolle adecuadamente, al faltar la base neural primaria necesaria para su desarrollo. Este hecho explica que los niños de corta edad que sufren TCE en algunos casos puedan tener deficiencias cognitivas mayores que los niños de más edad, afectando tanto a sus capacidades verbales como no verbales.
2. Cuando un hemisferio tiene que compensar funciones, asumiendo las del otro hemisferio, puede perder "potencia" para conseguir el nivel óptimo en sus propias funciones. De esta manera, el hemisferio derecho puede perder eficiencia en la resolución de tareas visoperceptivas, que le son propias, cuando se han producido trastornos del lenguaje por lesiones en el hemisferio izquierdo, ante los que tiene que actuar como hemisferio compensatorio.
3. Se ha observado que la recuperación de las lesiones postraumáticas focales en niños suele ser mayor que en los adultos, mientras que, en lesiones cerebrales difusas de intensidad moderada o severa, el pronóstico es más variable.
4. Es frecuente que las lesiones del hemisferio izquierdo afecten a las capacidades verbales y no verbales del niño, mientras que las del derecho sólo comprometan sus capacidades no verbales (Berg, 1986).

Los niños que han tenido TCE grave recuperan sus funciones más activamente especialmente durante los 24 meses posteriores a la lesión, aunque continúan presentando un rendimiento cognitivo menor que quienes habían sufrido TCE moderado o ligero. Pasados cinco años tras el TCE, las tres cuartas partes de los afectados tienen un rendimiento neuropsicológico similar al de los grupos de control.

Como han señalado Catroppa y Anderson (2003), el mejor predictor de la evolución del TCE infantil es su estatus socioeconómico. Los ambientes con mayor poder adquisitivo disponen de mayores medios de apoyo educativo y estimulación que los ambientes más empobrecidos, lo que favorece los procesos de plasticidad cerebral.

A) Nivel mental

Por término medio, la disminución inicial del cociente intelectual (CI) en los TCE infantiles graves alcanza los 30 puntos. Sin embargo, se produce una evolución desigual a largo plazo, ya que el CI verbal tiende a normalizarse con el paso del tiempo, mientras que el CI manipulativo sigue presentando un nivel significativamente inferior al premórbido (10-12 puntos menos). La pérdida de rendimiento en la escala manipulativa de Wechsler se explica porque el TCE provoca en el niño una disminución en la velocidad de procesamiento que afecta más a las funciones perceptivo-motoras evaluadas a través de la prueba de Wechsler-WISC (Jaffe et al., 1993).

De un modo más específico, las funciones mentales que se ven más afectadas en el niño que ha sufrido TCE se relacionan con las áreas prefrontales y temporales: funciones ejecutivas, atención y velocidad de procesamiento, visopercepción, memoria y lenguaje.

B) Funciones ejecutivas

El área prefrontal es la parte del cerebro asociativo que tiene mayor capacidad para dotar a la conducta humana de flexibilidad y adaptabilidad. Por su situación, el lóbulo frontal es muy susceptible de sufrir las consecuencias de los traumatismos craneoencefálicos, lo que se traducirá en dificultades para planificar y llevar a cabo la resolución de problemas o tareas complejas. Es probable que tras un TCE se vea menos afectada la ejecución de actividades estructuradas y rutinarias, que requieren poca iniciativa. Tras la recuperación del coma, los niños con TCE suelen presentar síndrome disejecutivo, con clara regresión en su capacidad para realizar procesos de razonamiento más delicados, en áreas en las que anteriormente no presentaban dificultades. La agresión sufrida en las áreas prefrontales justifica su dificultad para abstraer, razonar o resolver problemas de matemáticas o de otro tipo, como consecuencia del TCE. Las áreas dorsolaterales del lóbulo frontal tienen una mayor implicación en el control del sistema ejecutivo y en el de la memoria de trabajo, permitiendo la planificación de actividades complejas, así como la realización de varias tareas de manera simultánea.

Al resultar afectadas las operaciones de razonamiento abstracto, conceptualización, categorización y flexibilidad mental, es posible que el tránsito de la inteligencia concreta a la abstracta también se vea comprometido. La edad en la que se produce el TCE en el niño condiciona el pronóstico, ya que el desarrollo de las áreas terciarias del lóbulo frontal continúa hasta bien avanzada la infancia. Un TCE frontal grave en niños pequeños puede impedirles desarrollar de modo satisfactorio las funciones cognitivas más elevadas,

comprometiendo el control de su conducta.

C) Atención

El sufrimiento axonal causado por el impacto en el cráneo puede provocar en el niño lesiones en centros relacionados con la formación reticular: el tálamo, ganglios basales o conexiones con el córtex asociativo. Como consecuencia se presentarán dificultades para el control de la atención sostenida, con disminución sensible de la misma. También es frecuente la pérdida de fluidez en las respuestas y el aumento de la fatigabilidad, especialmente en aquellas actividades que exigen mantener la atención durante un tiempo más prolongado. Asimismo es característico de los niños que han sufrido TCE el aumento de la distraibilidad ante estímulos irrelevantes del entorno. En algunas ocasiones, la secuela del síndrome postraumático infantil se traduce en un cuadro de trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH). Pero, incluso cuando no llega a manifestar un TDAH completo, son frecuentes las dificultades en la atención selectiva, afectando significativamente a las actividades escolares.

D) Visopercepción

Una de las secuelas más frecuentes en los TCE infantiles son los déficits visoperceptivos. Al igual que sucede en los niños pretérmino, la mejoría que se observe en la realización de dichas pruebas es uno de los mejores predictores de cuál será el grado de recuperación que van a experimentar las funciones cognitivas en la persona que sufrió un traumatismo cerebral. Por tanto, aunque son las áreas frontales las más frecuentemente afectadas en el TCE infantil, sin embargo, la evolución que experimenten las zonas parieto-occipitales son las que guardan una relación más estrecha con la aparición posterior de dificultades escolares (Manga y Fournier, 1997).

E) Memoria

Los déficits de memoria también son muy frecuentes en el TCE infantil y se producen como consecuencia de lesiones sufridas en los lóbulos temporales y especialmente en áreas hipocámpicas. Por esta razón, es habitual la presencia de amnesia anterógrada, ya que el hipocampo es la principal estructura especializada en la consolidación y el archivo de nuevos aprendizajes. Los trastornos de memoria son muy habituales en los síndromes posconmocionales tanto en niños como en adultos, afectando a la capacidad para adquirir y recordar nuevas informaciones, tanto de tipo semántico como episódico. Por el contrario, es poco probable que se vea afectada la memoria de procedimiento y la memoria a corto plazo. La recuperación de la capacidad mnémica en el niño es mayor que en el adulto, y la gravedad de la amnesia postraumática es menor que en éstos. Sin embargo, con el paso del tiempo los trastornos de memoria suelen persistir, siendo la principal queja subjetiva que tienen los niños que sufrieron TCE grave.

F) Lenguaje

Resulta generalmente poco afectado en los síndromes postraumáticos infantiles. Los aspectos semánticos y fonológicos suelen estar bien preservados, aunque pueden verse afectados los aspectos pragmáticos, resultando comprometida la capacidad para adaptar el lenguaje a las situaciones en las que el niño tiene que interactuar socialmente. La anemia es probablemente el déficit lingüístico más frecuente. También pueden presentarse otros trastornos similares a los de los adultos que han sufrido TCE, como la afectación de la prosodia, que altera el lenguaje infantil, produciendo un discurso monocorde y sin entonación.

10.3.2. Trastornos psíquicos

Los TCE infantiles siempre producen un binomio formado por trastornos cognitivos y alteraciones emocionales. La lesión de las áreas de asociación del córtex en ocasiones impide un adecuado control y regulación de las emociones, especialmente cuando han resultado afectadas las áreas orbitarias y cinguladas del lóbulo frontal. Los trastornos emocionales suelen ser más persistentes que los cognitivos, ya que suelen perdurar varios años después de haberse producido el TCE. Este hecho es más acusado en los casos en los que previamente el niño ya presentase desajustes en su personalidad. Por otra parte, no siempre existe paralelismo entre la gravedad de los déficits cognitivos y la intensidad de las alteraciones comportamentales que presentará el niño con posterioridad al síndrome posconmocional (Max et al., 2001).

Las alteraciones emocionales y los cambios de personalidad en niños que han sufrido TCE moderados o graves son frecuentes y muy similares a las de que presentan los adultos. Éstas son las alteraciones más habituales:

- a) Impulsividad: es el trastorno más característico que suelen presentar los niños con posterioridad al TCE. Se define como la incapacidad para inhibir respuestas y adaptarlas a las exigencias de cada situación. Las lesiones de los circuitos ventromediales que conectan el área frontal con el sistema límbico son responsables de la mayoría de las alteraciones emocionales y comportamentales características de los síndromes posconmocionales.
- b) Ansiedad y depresión, especialmente en las fases iniciales tras la recuperación del estado de coma.
- c) Otras manifestaciones como apatía, tendencia al aislamiento y pérdida de interés por el entorno, embotamiento afectivo, labilidad emocional, desinhibición, euforia y baja tolerancia a la frustración.
- d) Frecuentemente también se observa en el niño la falta de conciencia de sus déficits,

lo que dificulta el proceso de rehabilitación.

- e) Pérdida de autoestima, en el caso de que sea consciente del problema, acompañando a las manifestaciones depresivas.
- f) Trastornos pseudopsicopáticos, como consecuencia de lesiones orbitarias. Han sido descritas manifestaciones psicopáticas postraumáticas en niños que habían sufrido lesiones cinguladas y orbitarias graves, asociadas a la dificultad para inhibir sus impulsos y mantener una estable relación con su entorno, así como por la incapacidad de adaptarse y comprender las normas sociales. A largo plazo, las alteraciones comportamentales graves causadas por TCE pueden desembocar en un trastorno de personalidad disocial. Las alteraciones emocionales causadas por lesiones prefrontales traumáticas o de otro tipo producidas más precozmente siempre son más graves y tienen peor pronóstico.

Los trastornos de conducta y las alteraciones cognitivas en niños que sufrieron TCE persisten durante la edad adulta (Muñoz-Céspedes y Tirapu, 2003), siendo habituales las siguientes manifestaciones:

- a) Trastornos de memoria.
- b) Problemas de procesamiento lingüístico complejo.
- c) Dificultades de adaptación e interacción social.
- d) Dificultad para lograr una integración laboral estable.
- e) Dificultades para mantener una relación de pareja estable.

10.3.3. Implicaciones familiares del TCE

Como ha señalado Lezak, el daño cerebral es un "asunto de familia". Esta afirmación se hace más patente en los niños que han sufrido TCE grave, ya que el entorno familiar siempre es una caja de resonancia de las alteraciones cognitivas y especialmente de las alteraciones emocionales del niño. Por esta razón, cuanto más desajustado e inestable sea el ambiente familiar, peor será el pronóstico.

La familia sufre desajustes psicológicos frecuentemente como consecuencia de las secuelas que deja el TCE infantil. Aumenta en los padres el riesgo de presentar depresión o ansiedad y son normales las discrepancias en el tipo de educación, apareciendo comportamientos sobreprotectores o manifestaciones de frustración al ver que su hijo no alcanza los objetivos deseados. Es muy importante tener en cuenta el impacto que tiene el entorno familiar sobre el niño, ya que una mayor estabilidad en el mismo, junto con el estatus socioeconómico familiar, son los dos mejores predictores de la recuperación del

TCE infantil.

10.3.4. TCE y escuela

Como sucede en otras patologías que causan disfunción o lesión en el sistema nervioso infantil, la escuela ordinaria por sí sola no tiene capacidad para ofrecer técnicas y estrategias de rehabilitación adecuadas que permitan compensar las alteraciones cognitivas consecuentes al daño traumático cerebral, especialmente en casos moderados y severos.

Como primera medida se debe informar a los profesores acerca de las consecuencias que ha provocado el TCE en el niño, para que se realicen adaptaciones curriculares basadas en criterios realistas. Para los maestros puede resultar sorprendente que un niño que anteriormente tenía una capacidad de aprendizaje normal tenga problemas de atención y razonamiento, especialmente cuando no hay otras secuelas físicas, sensoriales o motoras. Como los procesos cognitivos son "invisibles", es probable que los profesores que no estén debidamente informados achaquen la lentitud del niño a problemas exógenos, como exceso de protección en la familia o actitud chantajista por parte de éste.

Es imprescindible que los profesores sean debidamente asesorados sobre las posibles consecuencias del TCE en el niño, entendiéndolo que van a afectar a la velocidad de procesamiento de la información, con mayor lentitud de respuesta cognitiva y psicomotriz, déficit atencional y dificultad para realizar tareas complejas o que exijan un esfuerzo continuado. Las adaptaciones curriculares realizadas en el colegio tienen que revisarse en función de la evolución que experimente cada niño, pero se deben seguir las siguientes directrices:

- a) Proporcionar más tiempo al niño que ha sufrido TCE para resolver problemas o para realizar tareas escolares, ya que frecuentemente presenta bradifrenia (lentitud en el procesamiento mental).
- b) Segmentar las tareas en secuencias más breves, para evitar la fatiga y compensar el déficit de atención que habitualmente acompaña a los síndromes postraumáticos.

11

Evaluación neuropsicológica infantil

ii.i. Justificación y aplicaciones de la evaluación neuropsicológica infantil

La evaluación neuropsicológica infantil, como se ha señalado en el capítulo 1, es el conjunto de técnicas clínicas, psicométricas, neurológicas o de otro tipo que se utilizan para conocer las funciones sensorperceptivas, motoras y afectivo-comportamentales del niño. El neuropsicólogo infantil debe interpretar la conducta desde el cerebro, y éste es el hecho diferencial con respecto a otros sistemas de evaluación psicológica. La exploración neuropsicológica va más allá del diagnóstico psicométrico o del análisis de las funciones mentales, ya que pretende conocer en última instancia las relaciones conducta-cerebro en el niño.

Históricamente la evaluación neuropsicológica ha ido evolucionando en paralelo a la concepción que se tenía en cada momento del daño cerebral. Hasta la década de los años cincuenta del pasado siglo se sostenía una concepción global del mismo, en términos de todo o nada. Con frecuencia se ha utilizado el término de organicidad cerebral para referirse de un modo genérico a las consecuencias derivadas del daño cerebral sobre el comportamiento. Según esta concepción, si la lesión era global, sería suficiente una única prueba de evaluación para llevar a cabo el proceso-diagnóstico. Dentro de este paradigma surgieron algunas pruebas de gran importancia, como el test gestáltico visomotor de Lauretta Bender, que sigue siendo uno de los más utilizados internacionalmente en el ámbito de la evaluación neuropsicológica.

Desde que la neuropsicología se asentó como ciencia autónoma, la evaluación neuropsicológica infantil se dejó de entender como un proceso unitario, para significarse como un método que permitía evaluar a niños con patologías muy diversas: lesiones cerebrales graves, disfunción cerebral, inmadurez neuroevolutiva, etc. Desde este enfoque se acepta que no existe ninguna prueba que por sí sola permita evaluar completamente y de un modo fiable el daño cerebral en todas sus modalidades, por lo que hay que recurrir a una batería de pruebas neuropsicológicas que permitan valorar todo el espectro que forman las funciones mentales superiores del niño.

La evaluación neuropsicológica tiene como principal objetivo la identificación del estatus neuropsicológico del niño, tratando de identificar qué áreas cognitivas están alteradas, tanto en niños sanos como en aquellos que presentan inmadurez o que han sufrido algún tipo de daño o disfunción cerebral durante el embarazo, el parto o en los primeros años de vida. Es necesario relacionar los hallazgos en las pruebas

neuropsicológicas con las estructuras cerebrales subyacentes, tratando de establecer hipótesis sobre el origen de las alteraciones observadas.

La evaluación neuropsicológica se centra en la identificación de los puntos fuertes y débiles que presenta el perfil cognitivo del niño. Los puntos fuertes son las áreas cognitivas o perceptivo-motoras que están mejor preservadas después de una lesión cerebral y también son las áreas donde el niño obtiene mejor rendimiento, cuando no ha existido lesión cerebral previa. Los puntos débiles, por el contrario, son las áreas en las que la exploración neuropsicológica refleja mayor déficit o menor eficiencia. El análisis de los puntos fuertes y débiles permite identificar cuáles son las áreas que van a necesitar un tratamiento más especializado y constituye el origen de partida que debe vertebrar el programa de rehabilitación neuropsicológica, adaptándolo a las necesidades específicas de cada niño. Los objetivos de la evaluación neuropsicológica en la infancia son cuatro: diagnóstico, orientación educativa, control evolutivo y prevención.

11.1.1. Diagnóstico neuropsicológico

La función diagnóstica es la que tiene mayor tradición en el campo de la neuropsicología, ya que inicialmente se demandaba al neuropsicólogo la valoración psicométrica de personas que habían sufrido daño cerebral sobrevenido. El objetivo del diagnóstico neuropsicológico infantil es doble:

1. Conocer el grado de preservación o deterioro existente en los diferentes dominios evaluados (cognición, percepción, motricidad, conducta afectivo-emocional), como consecuencia del daño, disfunción o inmadurez del sistema nervioso.
2. Relacionar los puntos débiles observados en la exploración con las correspondientes áreas cerebrales que pudieran estar afectadas.

La evaluación neuropsicológica infantil es especialmente útil cuando las exploraciones neurológicas, neurofisiológicas o mediante neuroimagen anatómica no ponen de manifiesto alteraciones significativas. No se debe olvidar que el diagnóstico de muchos cuadros de origen disfuncional que cursan con alteraciones cognitivas, como la dislexia, el TDAH o la discalculia, solamente se puede llevar a cabo mediante un estudio neuropsicológico individualizado de cada niño. De igual manera, diversas alteraciones emocionales y de conducta pueden ser la consecuencia de lesiones cerebrales de tipo residual, aunque no exista evidencia de alteración en pruebas neurológicas convencionales.

11.1.2. Orientación educativa

La neuropsicología infantil está estrechamente relacionada con la escuela, ya que las alteraciones neuropsicológicas del niño se traducen en problemas de aprendizaje y fracaso escolar. El diagnóstico neuropsicológico individualizado permite conocer la madurez de

cada escolar para realizar adaptaciones y mejorar los objetivos curriculares (Manga y Ramos, 1999). Los resultados obtenidos en la evaluación pueden servir como base para enriquecer y adaptar los contenidos educativos y prevenir el fracaso escolar. El diagnóstico neuropsicopedagógico no sólo es necesario en los escolares que presentan algún tipo de disfunción cerebral o dificultades de aprendizaje, sino también en quienes no presentan problemas aparentes, con el objetivo de identificar mejor sus posibilidades educativas y aprovecharlas al máximo dentro del aula.

La evaluación neuropsicológica sistemática de todos los niños en edad preescolar (hasta los seis años) permitiría identificar los casos de inmadurez, disfunción o daño cerebral. De este modo se minimizaría el fracaso escolar a partir de los 6-7 años, ya que muchos niños que presentan retraso evolutivo pueden pasar inadvertidos, en la creencia errónea de que sus dificultades desaparecerán espontáneamente con el paso del tiempo. Sin embargo, como ya se ha discutido en el capítulo dedicado a la disfunción cerebral mínima, un porcentaje no desdeñable de escolares intelectualmente normales seguirá manifestando retraso madurativo como consecuencia de la disfunción cerebral subyacente. Como han señalado Lyon y Evrard (1990), los signos neurológicos menores, característicos de la disfunción cerebral, pueden continuar presentes en muchos niños inmaduros a lo largo de los años.

11.1.3. Control evolutivo

La evaluación neuropsicológica permite conocer cuál es la evolución que experimentan los niños que están recibiendo rehabilitación cognitiva. De esta manera se puede conocer el grado de eficacia terapéutica del programa, modificando los objetivos terapéuticos si procede. Por otra parte, el control evolutivo también se hace necesario cuando el niño esté recibiendo algún tipo de tratamiento psicofarmacológico, ya que su efecto puede interferir en el rendimiento cognitivo, dado su efecto sedante sobre el sistema nervioso central. El control evolutivo cobra mayor importancia en cuadros como el trastorno por déficit de atención o la epilepsia, ya que frecuentemente se utilizan psicofármacos para su control.

En niños menores de 10 años con déficits neuropsicológicos o en aquellos que reciben tratamiento psicofarmacológico, es aconsejable que las revisiones se realicen cada 6-8 meses por término medio, ya que la rápida evolución que experimenta el cerebro infantil y su elevada neuroplasticidad pueden producir modificaciones sustanciales en su rendimiento cognitivo.

11.1.4. Prevención

Se debe prestar especial atención a los niños con antecedentes de riesgo biológico, ya que, al iniciar su escolaridad, suelen tener mayores probabilidades de presentar trastornos neuropsicológicos. Es particularmente útil realizar una evaluación durante la etapa preescolar a aquellos niños que haya presentado alteraciones prenatales o perinatales, para

prevenir las dificultades de aprendizaje y el fracaso escolar. Diversos trastornos producidos durante el embarazo o el parto pueden afectar de forma sutil al funcionamiento del sistema nervioso, especialmente los de tipo traumático e infeccioso. Los efectos pueden tener una expresión demorada, y no hacerse patentes hasta que un determinado sistema funcional, como por ejemplo la lectura, no se activa.

También se aconseja realizar una evaluación neuropsicológica infantil cuando existan antecedentes familiares de patologías disfuncionales. Por ejemplo, la presencia de dislexia en un progenitor o en un hermano aconseja que se haga una evaluación neuropsicológica del niño en la edad preescolar, ya que existe un riesgo incrementado de que se presente el mismo problema, especialmente cuanto mayor sea el número de hermanos. La identificación precoz de los trastornos madurativos justifica sobradamente la evaluación, para identificar, prevenir y - tratar-, si procede, los déficits cognitivos o perceptivo-motores que presente el niño.

11.2. Exploración neuropsicológica

El proceso de evaluación neuropsicológica infantil está constituido por cuatro componentes: historia clínica, aplicación de pruebas, observación clínica e informes complementarios.

•Historia clínica

El conocimiento de los antecedentes personales y familiares del niño es una parte esencial del proceso de evaluación, ya que aporta información sobre sus características personales, especialmente las relativas al desarrollo y funcionamiento del sistema nervioso (cuadro 11.1).

•Aplicación de pruebas

Las pruebas neuropsicológicas son el elemento central del proceso de evaluación. Deben realizarse de forma individualizada y adaptándose en todo momento a las peculiaridades del niño.

•Observación clínica

Es imprescindible tener en cuenta los factores que han acompañado el proceso de evaluación del niño: empatía, motivación o estado psicofísico durante la aplicación de pruebas. Dichos factores pueden afectar a la fiabilidad de los resultados, especialmente cuando existe desmotivación, alteraciones en el nivel de conciencia, trastornos de atención, manifestaciones de temor o ansiedad o incapacidad para comprender el significado de las pruebas. Cualquier especialista medianamente avezado es consciente de que los resultados en tests neuropsicológicos pueden estar interferidos por factores exógenos, lo que concede a la observación clínica un valor esencial, para mejorar la comprensión de los resultados en las pruebas neuropsicológicas o psicométricas.

Cuadro 11.1. Modelo de historia clínica en neuropsicología infantil

I. DATOS DE FILIACIÓN

- Nombre y apellidos.
- Fecha de nacimiento.
- Fecha de exploración.
- Edad en años y meses.
- Colegio.
- Curso.

II. ANTECEDENTES PERSONALES

Desarrollo neuromotriz

- Duración del embarazo.
- Parto: duración y posibles complicaciones.
- Peso al nacer.
- Estatura al nacer.
- Perímetro cefálico.
- Puntuaciones en el test de Apgar.
- Tipo de lactancia y duración de la misma.
- Reflejos patológicos.
- Edad de sostén cefálico.
- Edad de control de la espalda (sentado sin apoyos).
- Edad de inicio del gateo.
- Edad de inicio de la marcha autónoma, sin ayudas.
- Edad de inicio de la dentición.
- Edad de inicio del lenguaje (primeras palabras).
- ¿Presentó problemas de lenguaje? (indicar cuáles).
- ¿Presentó problemas psicomotores como torpeza motriz o inquietud psicomotora?
- Mano utilizada para escribir o para actividades de uso preferente.

Enfermedades padecidas

- Enfermedades padecidas y posibles complicaciones.
- Intervenciones quirúrgicas.
- Vacunas y posibles complicaciones.
- Ingresos en urgencias hospitalarias.
- Tratamientos médicos que ha recibido.
- Otros tratamientos (fisioterapia, psicoterapia, logopedia, clases de apoyo...).
- Alergias padecidas.
- Medicaciones, prótesis u otras medidas terapéuticas utilizadas.

Exploración neurovegetativa

- Edad de control de esfínteres vesical y anal.
- Regulación del sueño y posibles parasomnias.
- Autonomía en la alimentación y posibles trastornos alimentarios.
- Molestias abdominales, dolores de cabeza, mareos y vómitos.

Escolaridad

- Edad en la que inició la asistencia a la guardería o a la escuela infantil.
- Rendimiento durante el período preescolar.
- Adaptación al colegio durante el período preescolar (hasta los 6 años).
- Problemas de aprendizaje o fracaso escolar a partir de la enseñanza primaria, indicando la edad, el curso y las áreas en las que se presentó el problema.

- Adaptación escolar a partir del comienzo de la escolaridad obligatoria.
- Repeticiones de curso.
- Cambios de colegio y motivos del cambio.

Conducta y personalidad

- Descripción de los rasgos más relevantes de personalidad y conducta del niño: sociabilidad, miedos y fobias, temor a separarse de los padres, conducta agresiva o inhibida, alteraciones en el estado de ánimo, trastornos de conducta, ansiedad, manifestaciones depresivas, impulsividad, trastornos del sueño, tics, onicofagia, bruxismo, etc.

III. ANTECEDENTES FAMILIARES

- Número y descripción de las personas que conviven en el hogar junto al niño.
- Edad de la madre, nivel de estudios alcanzado y actividad que realiza.
- Edad del padre, nivel de estudios alcanzado y actividad que realiza.
- Número, edad y sexo de los hermanos.
- Lugar que ocupa entre ellos.
- Problemas existentes en la actualidad o en situaciones pretéritas que hayan podido afectar a la dinámica familiar.
- Antecedentes de enfermedad mental en la familia.
- Antecedentes de posibles signos de disfunción cerebral o patologías del desarrollo: trastornos del lenguaje, problemas psicomotores, dislexia...
- Antecedentes familiares de zurdos.

• Informes complementarios

La exploración neuropsicológica debe ir acompañada de las pruebas realizadas previamente, ya que pueden resultar útiles para profundizar en el conocimiento del niño: estudios biomédicos, psicopedagógicos, informes escolares o de otro tipo.

11.2.1. Historia clínica

A) Áreas de exploración

- a) Descripción de los trastornos que presenta el niño en el momento de la exploración, según los padres, profesores o personas que le han derivado para su estudio. Es necesario conocer cuál ha sido la evolución del problema, desde el momento de su inicio, especialmente en los casos en los que haya existido daño cerebral sobrevenido.
- b) Antecedentes personales. Se deben reseñar los principales hitos del proceso evolutivo del niño, desde su concepción hasta el momento actual: características del embarazo y del parto, desarrollo posnatal, enfermedades padecidas, vacunas, alergias, etc. Hay que prestar atención especial a los eventos que hayan sido susceptibles de causar daño o disfunción en el sistema nervioso: golpes, caídas, pérdida de conocimiento, convulsiones, etc.
- c) Antecedentes familiares. En muchas patologías neuropsicológicas infantiles existe

disposición genética, por lo que se debe interrogar sobre la posible presencia de antecedentes familiares, especialmente en trastornos como el déficit de atención con hiperactividad, las alteraciones del lenguaje, las dificultades de aprendizaje o la epilepsia.

B) Utilidad de la historia clínica

- a) Conocer la posible etiología del daño cerebral y el momento en el que éste se produjo, ya que en más de la mitad de los casos de disfunción cerebral se encuentran hallazgos patológicos en los antecedentes personales del niño.
- b) Complementar el diagnóstico neuropsicológico, ya que los datos patológicos de la anamnesis personal pueden mejorar el conocimiento de los hallazgos en la exploración neuropsicológica. De esta manera, si se conoce qué áreas del sistema nervioso central resultaron afectadas, se podrán establecer hipótesis más fiables acerca de los resultados obtenidos en los tests neuropsicológicos. Un ejemplo: los déficits perceptivo-espaciales identificados en la exploración pueden ser relacionados con la existencia previa de sufrimiento en áreas parieto-occipitales en el niño.
- c) Utilizar estos datos como medio complementario en la intervención neuropsicológica, ya que el conocimiento en detalle de posibles déficits en el transcurso del desarrollo infantil nos permite optimizar y personalizar mejor los programas de intervención cognitiva, adaptándolos a cada caso. Con frecuencia los hallazgos en la neuroimagen anatómica permiten establecer un pronóstico más preciso acerca de cuál va a ser la evolución del daño cerebral (Junqué, 2006).

11.2.2. Evaluación neuropsicológica

Al realizar la valoración de los resultados en las pruebas neuropsicológicas se deben tener en cuenta varias consideraciones:

1. Si existen excesivas discrepancias entre los distintos niveles alcanzados en los apartados de exploración (perfil en "dientes de sierra"), hay que sospechar de la existencia de lesiones cerebrales subyacentes de mayor gravedad.
2. Cuando la discrepancia entre los puntos débiles y los puntos fuertes sea menor, es más probable que se trate de un cuadro de inmadurez o disfunción cerebral.
3. Habitualmente la inmadurez neuroevolutiva se asocia a un descenso ligero en uno o varios dominios (psicomotricidad, lenguaje, desarrollo cognitivo...), mientras que en la disfunción cerebral el déficit observado suele ser mayor y abarcar más dominios.
4. Un descenso significativo en las habilidades verbales se relaciona más con las competencias del hemisferio izquierdo, por lo que hay que sospechar de la existencia

de disfunción cerebral en el mismo.

5. Una disminución significativa en las funciones visoperceptivas guarda mayor relación con una posible disfunción en el hemisferio derecho o con las áreas posteriores de la corteza cerebral. También puede sugerir la existencia de trastorno de aprendizaje no verbal.
6. Los déficits que presenta el niño pueden producir un sesgo en los resultados, de tal forma que los datos de la valoración psicométrica deban supeditarse en ocasiones a la valoración clínica. Por ejemplo, un niño con diagnóstico de disfasia del desarrollo puede obtener resultados psicométricos por debajo de sus posibilidades reales, incluso en tareas que no requieren la utilización del lenguaje.
7. La creciente utilización de psicofármacos en niños con distintas alteraciones cognitivas o neuropsiquiátricas puede alterar los resultados obtenidos en la exploración neuropsicológica, ya que, en general, ejercen un efecto sedante sobre el sistema nervioso central.

La evaluación neuropsicológica del niño se realiza de manera individual, incluyendo los siguientes apartados: estudio de los procesos cognitivos y neuropsicológicos, funciones sensorio-perceptivas, funciones motoras, lenguaje, literalidad y personalidad (cuadro 11.2).

A) Procesos cognitivos y neuropsicológicos

En primer lugar es necesario conocer el potencial cognitivo del niño, determinando su cociente de desarrollo o su cociente intelectual. La ausencia de pruebas neuropsicológicas específicas para la infancia hasta fechas recientes reducía las posibilidades de evaluación a la utilización de pruebas cognitivas más inespecíficas. Sin embargo, la exploración neuropsicológica debe incluir una prueba de evaluación neuropsicológica global como el CUMANIN o la batería luria inicial.

Se debe valorar también el nivel mental del niño, aunque no es suficiente la medida del CI, sino que hay que conocer la distribución cognitiva del mismo, valorando los puntos fuertes y débiles del perfil psicométrico. También resulta de gran importancia saber cuál era el nivel premórbido del niño, especialmente cuando se han producido eventos que han podido causar daño en el sistema nervioso: traumatismos craneoencefálicos, infecciones, tumores, etc.

Asimismo se debe incluir la exploración de funciones mentales como memoria, atención, razonamiento y cálculo, entendiendo que el estudio de las funciones cognitivas guarda una mayor relación con el córtex cerebral asociativo. Hay que prestar especial atención a la valoración de las funciones ejecutivas, ya que con frecuencia las alteraciones en el lóbulo frontal están presentes en los déficits neuropsicológicos que presenta el niño.

En estos casos, cuando se constate una posible carencia frontal, la aplicación de pruebas de inteligencia cristalizada como las escalas de Wechsler, se deban acompañar de otras pruebas de inteligencia fluida, como el test de matrices progresivas de Raven.

Cuadro 11.2. Áreas de exploración y pruebas para la evaluación neuropsicológica infantil

Área	Pruebas
Observación clínica	<ul style="list-style-type: none"> – Estado psicofísico y nivel atencional. – Comportamiento, motivación e interacción durante la exploración. – Comprensión de las pruebas.
Procesos cognitivos y neuropsicológicos globales	<p><i>Baterías neuropsicológicas</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – CUMANIN. – Diagnóstico neuropsicológico infantil de Luria. – Luria inicial. – QNST.
	<p><i>Inteligencia cristalizada</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – WPPSI. – Escalas de Wechsler para la etapa escolar. – McCarthy. – K-Bit.
	<p><i>Inteligencia fluida</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – Raven. – K-Bit (matrices).
	<p><i>Funciones ejecutivas y atención</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – Stroop. – Trail Making Test. – Tests de tachado. – Subtest de atención del CUMANIN. – Prueba de laberintos del WISC-R. – Evaluación del déficit de atención con hiperactividad (EDAH).
	<p><i>Memoria</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – Subtests de memoria verbal e icónica del CUMANIN. – Subtest de memoria del Luria DNI. – Escala de memoria verbal y no verbal del Luria inicial. – Neuropsi: atención y memoria.
Funciones perceptivas	<ul style="list-style-type: none"> – Bender. – Santucci. – Test de retención visual de Benton. – Figura compleja de rey. – Escucha dicótica. – Campo visual dividido. – Tests dicápticos.
Funciones motoras	<ul style="list-style-type: none"> – Ozereski. – Vayer. – Bucher. – Bonnardel – Escala de psicomotricidad del CUMANIN. – Escala de motricidad del Luria inicial. – Escala de motricidad del Luria-DNI.

Área	Pruebas
Lenguaje	<ul style="list-style-type: none"> – Test de aprendizaje de la lecto-escritura (TALE). – Test de Illinois de aptitudes psicolingüísticas (ITPA). – Pruebas de fluidez verbal. – Batería diagnóstica de madurez lectora (BADIMALE). – Batería de evaluación de los procesos de escritura (PROESC). – Subtests de lenguaje del CUMANIN. – Prueba de lenguaje oral de Navarra (PLON). – Subtests de lectura y escritura del CUMANIN. – Escalas de lectura y escritura del Luria DNI.
Lateralidad	<ul style="list-style-type: none"> – Annett. – Cuestionario de lateralidad usual (CLU). – Olfield. – Auzias. – Harris.
Evaluación afectivo-comportamental	<ul style="list-style-type: none"> – Evaluación clínica (DSM-IV-TR/CIE-10). – Cuestionarios de personalidad: EPQ-J, STAI, CPQ...

B) Funciones sensorio-perceptivas

Las funciones sensorio-perceptivas guardan estrecha relación con las áreas de la corteza cerebral situadas por detrás de la cisura de Rolando y abarcan las áreas de asociación parietotemporo-occipitales. La evaluación neuropsicológica debe incluir la valoración de las funciones visuales, auditivas y táctiles, identificando posibles manifestaciones agnósicas que limiten la capacidad de aprendizaje en el niño.

C) Funciones motoras

Se relacionan con áreas del córtex cerebral y estructuras subcorticales y cerebelosas que intervienen en la ejecución y regulación de los movimientos. Este apartado debe incluir la valoración de motricidad gruesa y fina, ejecución de praxias, tono muscular, fluidez motora y equilibrio. También se debe evaluar la existencia de posibles signos neurológicos menores que afecten a la actividad motora: asimetría de reflejos, temblores, sincinesias, nistagmo, tics, etc.

D) Lenguaje y lateralidad

El lenguaje es una función cognitiva que por su gran importancia requiere siempre un apartado específico dentro de la evaluación neuropsicológica del niño.

Cuadro 11.3. Áreas de evaluación del lenguaje infantil

<i>Área</i>	<i>Evaluación</i>
Lenguaje expresivo	<ul style="list-style-type: none"> – Amplitud del lenguaje espontáneo. – Estructura sintáctica y gramatical del lenguaje oral. – Fluidez verbal fonológica y semántica. – Estructura melódica. – Estructuración sintáctica. – Gestualidad y prosodia expresiva que acompaña al lenguaje.
Lenguaje comprensivo	<ul style="list-style-type: none"> – Comprensión auditiva del lenguaje hablado. – Comprensión de la entonación y la prosodia. – Comprensión del significado simbólico del lenguaje (refranes, metáforas).
Repetición	<ul style="list-style-type: none"> – Repetición de palabras. – Repetición de oraciones.
Denominación	<ul style="list-style-type: none"> – Denominación de objetos reales. – Denominación de dibujos.
Pragmática	<ul style="list-style-type: none"> – Adecuación o inadecuación del lenguaje en un determinado contexto.
Lectura	<ul style="list-style-type: none"> – Fluidez lectora en lectura oral y en lectura silenciosa. – Errores de descodificación. – Comprensión lectora.
Escritura	<ul style="list-style-type: none"> – Valoración de los aspectos práxicos de la escritura: calidad del grafismo. – Evaluación de los componentes gnósicos de la escritura: errores disortográficos, sintácticos, paragrafías... – Factores acompañantes a la escritura (tono muscular, motricidad, presión, postura, etc.).

Las pruebas de fluidez verbal guardan una estrecha relación con las áreas del lenguaje situadas en el lóbulo frontal y en el temporal del hemisferio dominante. Son de fácil aplicación y tienen una gran validez para conocer el grado de madurez lingüística del niño. Hay dos modalidades: pruebas de fluidez fonológica y de fluidez semántica.

Para evaluar la fluidez fonológica del niño se le pide que diga el mayor número posible de palabras posible que empiecen por una determinada letra del abecedario, durante un minuto. Se pueden proponer palabras que empiecen por letras más o menos difíciles. En la prueba de fluidez semántica se le pide al niño que diga cuantas palabras pueda que pertenezcan a alguna categoría como nombres de animales, herramientas o frutas. Las pruebas de fluidez fonológica guardan estrecha relación con las áreas del lenguaje expresivo pertenecientes al lóbulo frontal izquierdo, y de modo más específico con el área de Broca. Las pruebas de fluidez semántica se relacionan con el funcionamiento del lóbulo temporal izquierdo, aunque también guardan relación con el funcionamiento global del cerebro, de un modo difuso (Ramírez et al., 2005).

La elevada incidencia de problemas de lectoescritura como motivo de consulta en neuropsicología infantil requiere que se preste una mayor atención a la evaluación de

dichos procesos, ya que son la esencia de los trastornos disléxicos o disgráficos, y también suelen presentarse en régimen de comorbilidad junto a otros cuadros. En los niños de edad preescolar, se tendrá en cuenta el grado de madurez alcanzado en áreas de prelectura y de preescritura.

La determinación del tipo de lateralidad del niño permite establecer hipótesis sobre su dominancia para el lenguaje, así como preparar programas de rehabilitación cuando se observe deficiente definición de la lateralidad. Con frecuencia no se concede una importancia adecuada a la evaluación de este aspecto, a pesar de que la incidencia de trastornos de lateralidad es muy frecuente en niños que han sufrido daño cerebral o en los que presentan diversas patologías clínicas: disfunción cerebral, trastornos graves del desarrollo, cromosomopatías, dificultades de aprendizaje, etc.

E) Exploración afectivo-comportamental

Aunque la exploración afectivo-comportamental *sensu stricto* no forma parte esencial de la exploración neuropsicológica infantil, es aconsejable incluirla, ya que los trastornos emocionales, de personalidad y conducta son muy frecuentes en clínica neuropsicológica infantil. Dichos trastornos pueden interferir negativamente en los procesos cognitivos o perceptivo-motores, o también ser causantes de los mismos. Las lesiones en el sistema límbico o en las conexiones límbico-corticales, especialmente en las áreas ventrales del lóbulo frontal, tienen gran expresividad en los casos más graves, pero con frecuencia pasan desapercibidas si son de menor importancia. En estos casos es posible que los trastornos emocionales y de conducta del niño se atribuyan a problemas educativos, psicológicos o familiares, cuando originariamente las causas productoras fueron de tipo neurobiológico. Las lesiones del lóbulo frontal y del temporal son las que más se relacionan con alteraciones emocionales en el niño, ya que ambos están más estrechamente conectados con el sistema límbico. Las lesiones de la zona órbita-frontal pueden causar en la persona trastornos en el control de los impulsos, conductas agresivas, síndrome de discontrol o en ocasiones manifestaciones psicopáticas. La lesión de la amígdala también guarda relación con reacciones de agresividad y síndromes de discontrol. Determinadas lesiones de otras estructuras cerebrales como el hipotálamo o una deficiente regulación del sistema hormonal pueden causar alteraciones en las respuestas emocionales del niño y también en su rendimiento cognitivo.

11.2.3. Otras exploraciones

La neuropsicología del desarrollo es un ámbito interdisciplinar en el que participan de modo directo o indirecto numerosos profesionales procedentes del campo sanitario, social y educativo. Sus informaciones pueden ser de gran utilidad como complemento de la exploración neuropsicológica, contribuyendo a la mejor comprensión del daño cerebral y su rehabilitación. En determinadas ocasiones en las que la alteración neuropsicológica que presenta el niño está asociada a trastornos neurológicos graves, disfunciones hormonales o

alteraciones neuroendocrinas, el tratamiento médico puede resultar imprescindible: TCE, epilepsia, diabetes infantil, etc.

Otras veces será necesario remitir al niño para su valoración neurológica, especialmente cuando se sospecha de la existencia de un trastorno orgánico cerebral de mayor gravedad subyacente, que exija el empleo de exámenes o tratamientos médicos más específicos. Mientras que la exploración neurológica hace mayor hincapié en la exploración de las funciones reflejas y sensitivo-motoras, la evaluación neuropsicológica se centra en el estudio de los procesos cognitivos, más directamente relacionados con las áreas asociativas del cerebro.

Las utilización de técnicas neuroanatómicas y neurofisiológicas como: tomografía cerebral (TC), resonancia magnética (RM) o electroencefalografía (EEG) pueden resultar de utilidad en los casos en los que se sospeche que existe una lesión cerebral de mayor gravedad. Aunque la mayoría de los casos de disfunción cerebral no están asociados a alteraciones estructurales del sistema nervioso central, sin embargo, en algunas ocasiones puede resultar necesario conocer más a fondo el sustrato cerebral del niño, ya que pueden existir alteraciones neuroanatómicas que condicionen el diagnóstico y el tratamiento neuropsicológico.

En cualquier caso, hay que tener en cuenta que - a excepción de las pruebas de neuroimagen funcional - el diagnóstico neurológico, neurofisiológico o el realizado mediante pruebas de neuroimagen anatómica no constituyen una forma válida ni fiable de diagnóstico neuropsicológico de la disfunción cerebral menos grave ya que, como se indicó en el capítulo 1, son frecuentes los "falsos negativos", es decir, niños con un perfil neuropsicológico muy deficitario que presentan criterios de normalidad cuando son evaluados utilizando EEG, exploración neurológica o tomografía cerebral.

En algunas ocasiones también puede ser necesaria la realización de otras exploraciones biomédicas que faciliten el conocimiento del estatus neuropsicológico del niño, contribuyendo a su mejor orientación y tratamiento. Aquí se incluyen estudios oftalmológicos o audiométricos y otras pruebas clínicas: analítica de sangre, determinación de niveles hormonales, genética molecular... Por otra parte, la utilización de psicofármacos para el tratamiento de determinados cuadros como la epilepsia o el trastorno por déficit de atención requiere de controles médicos periódicos, ya que, desde el punto de vista neuropsicológico, un mal control de la medicación puede redundar en un peor rendimiento cognitivo, con el consecuente impacto negativo sobre los aprendizajes escolares.

11.3. Baterías neuropsicológicas infantiles

Las pruebas de evaluación global para niños permiten evaluar de un modo amplio todas o la mayoría de las áreas de exploración neuropsicológica antes descritas. Su aparición se remonta a partir de la Segunda Guerra Mundial e inicialmente se inspiraron en las pruebas

neuropsicológicas diseñadas para la evaluación de adultos con daño cerebral, como la escala de Halstead-Reitan o las escalas de Luria. El repertorio de este tipo de pruebas es muy limitado, especialmente en el ámbito hispanoparlante.

- CUMANIN (Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil (Portellano, Mateos y Martínez-Arias, 2000)

Es una prueba que permite evaluar el desarrollo neuromadurativo del niño en edad preescolar, entre tres y seis años. Permite valorar la presencia de signos neurológicos menores en la etapa preescolar, con el objetivo de prevenir dificultades de aprendizaje, o para conocer el estatus neuropsicológico de cada niño. La prueba resulta muy eficaz para el diagnóstico y la rehabilitación de la disfunción cerebral, previniendo la aparición de dificultades de aprendizaje. Su aplicación es individual y evalúa los siguientes apartados: psicomotricidad, lenguaje articulatorio, lenguaje comprensivo, lenguaje expresivo, lectura, escritura, atención, estructuración espacial, memoria verbal, memoria icónica, ritmo y lateralidad. Permite obtener un cociente de desarrollo y un perfil formado por las puntuaciones tipificadas en cada una de las áreas exploradas.

El CUMANIN ha sido utilizado no sólo con poblaciones normales, sino con muestras clínicas de bajo peso, síndrome de Down o diabetes, demostrando sus positivas cualidades como herramienta neuropsicológica en la edad preescolar (Portellano et al., 1997; Portellano et al., 2000). La amplia acogida que ha tenido en la comunidad hispanohablante, dentro y fuera de España no se debe únicamente a sus positivas cualidades neurométricas, sino también a la ausencia de suficientes instrumentos de evaluación neuropsicológica que de un modo específico se centren en la etapa preescolar (figura 1 1.1). En la actualidad el CUMANIN está siendo traducido y adaptado al alemán.

Se encuentra en fase muy avanzada de desarrollo el Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Escolar (CUMANES), que permite una amplia valoración neuropsicológica de los niños de entre siete y doce años. La prueba consta de las siguientes escalas: lenguaje (comprensivo, expresivo y lectoescritor), visopercepción, atención, memoria (verbal y visual), estructuración rítmica y lateralidad (Portellano, et al., 2005b).

- Diagnóstico neuropsicológico infantil Luria (DNI)

Es una prueba neuropsicológica de aplicación individual inspirada en las escalas que Luria diseñó para la evaluación neuropsicológica de adultos. Consta de 19 subtests que se agrupan en nueve áreas de exploración: motricidad, audición, tacto y cinestesia, visión, habla receptiva, habla expresiva, lectura y escritura, aritmética y memoria. Dispone de baremos para niños de siete a 10 años. Se establece un perfil teniendo en cuenta el rendimiento alcanzado en las diferentes áreas evaluadas, lo que permite identificar las áreas mejor y peor preservadas. Al igual que el CUMANIN, el perfil nos muestra los puntos fuertes y débiles que facilitan la personalización de la intervención cognitiva.

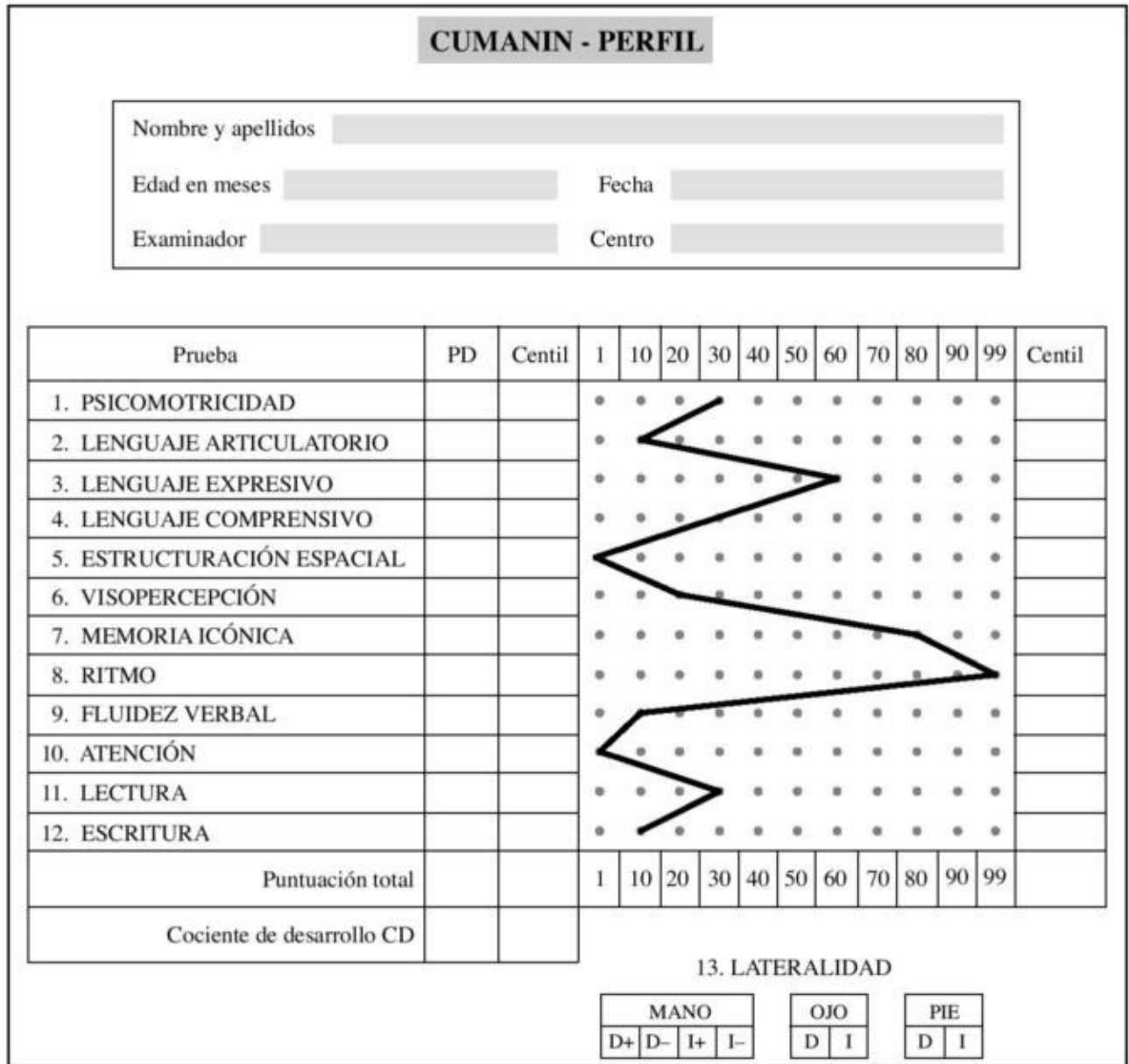


Figura 11.1. Perfil neuropsicológico en el cuestionario de madurez neuropsicológica infantil, de un niño de 4 años con bajo peso al nacer (Portellano, Mateos y Martínez-Arias, 2000).

•Batería Luria inicial

Recientemente se ha presentado la adaptación española del test de Luria para niños en edad preescolar. La batería Luria inicial estudia cuatro áreas neuropsicológicas en niños de cuatro a seis años: motricidad y funciones ejecutivas, lenguaje, memoria verbal y no verbal, rapidez de procesamiento y lateralidad manual. (Manga y Ramos, 2004).

•Test discriminativo neurológico rápido ONST (Mutti, Sterling y Spalding,

1978)

A diferencia del CUMANIN y del Luria-DNI, el QNST es una prueba de cribado que no reemplaza a aquéllas pero que se convierte en una herramienta útil para identificar posibles manifestaciones de disfunción cerebral, explorando la intensidad y frecuencia de diversos signos neurológicos menores (Fernández et al., 1981). Consta de 14 elementos que nos brindan un conocimiento somero del desarrollo motor, control muscular y funciones rítmico-espaciales. Las áreas evaluadas son habilidad manual, reconocimiento y reproducción de figuras, movimientos manuales rápidos, realización de círculos con los dedos, caminar con un pie detrás de otro, etc. La mayoría de los niños que obtienen peores puntuaciones están incluidos dentro de la categoría de disfunción cerebral, aunque, para realizar un diagnóstico más pormenorizado, siempre es necesario utilizar otras pruebas neuropsicológicas específicas.

La evaluación neuropsicológica se emplea en niños y niñas que presentan una gran variedad de alteraciones, por lo que a menudo hay que adaptar la evaluación a las necesidades específicas de cada caso. Por esta razón, junto a las escalas globales, es necesario utilizar un repertorio de pruebas neuropsicológicas más específicas. Las escalas flexibles se aplican combinando diversas pruebas neuropsicológicas entre sí, para evaluar lenguaje, visopercepción, atención, memoria, funcionamiento ejecutivo o psicomotricidad, en función de las necesidades de cada caso (cuadro 1 1.2).

11.4. Interpretación neuropsicológica de las pruebas psicométricas

El neuropsicólogo infantil debe relacionar los resultados obtenidos en cada prueba con las posibles bases neurofuncionales que subyacen en dichos resultados. Por tanto, cualquier prueba de naturaleza no específicamente neuropsicológica de las que habitualmente se utilizan para evaluar al niño debe ser relacionada con las áreas córtico-subcorticales, cuando se realiza un diagnóstico neuropsicológico.

El test K-Bit, test breve de inteligencia de Kaufman (Kaufman y Kaufman, 2005), es una prueba de cribado, de rápida aplicación y fácil corrección, que mide funciones cognitivas a través de dos subtests, uno de carácter verbal (vocabulario, integrado a su vez por dos pruebas) y otro de tipo no verbal (matrices). Ambos permiten evaluar la inteligencia cristalizada y fluida, así como la obtención de un cociente intelectual compuesto.

Las escalas de McCarthy de aptitudes y psicomotricidad (MSCA) permiten evaluar diversos aspectos cognitivos y psicomotores del desarrollo del niño entre dos y ocho años. La batería está integrada por 18 tests, agrupados en cinco escalas (verbal, perceptivo-manipulativa, cuantitativa, memoria y motricidad), además de un índice general cognitivo (McCarthy, 2005). Constituye un valioso instrumento de evaluación neuropsicológica, a pesar de que inicialmente el objetivo de la autora era conocer el nivel aptitudinal de cada

niño.

Las escalas de Wechsler tienen una amplia tradición en la evaluación psicológica infantil. Tanto el WPPSI para la edad preescolar como las distintas versiones del WISC para la etapa escolar constituyen valiosos instrumentos para la evaluación neuropsicológica, ya que, además de definir el funcionamiento cognitivo del niño, permiten inferir datos sobre su funcionamiento cerebral. La neurometría de las escalas de Wechsler tiene una larga tradición, siendo necesario que el psicólogo las utilice tratando de averiguar cuál es el significado "neural" de las puntuaciones obtenidas en cada subtest de la prueba. En términos generales las pruebas comprendidas en la escala verbal reflejan el funcionamiento del hemisferio izquierdo, mientras que las de la escala manipulativa reflejan el funcionamiento del hemisferio derecho. En el cuadro 1 1.4 se presenta una posible interpretación neuropsicológica de los distintos subtests incluidos en la escala WISC-R.

Cuadro 11.4. Significado funcional e interpretación neuropsicológica del WISC-R

<i>Subtest</i>	<i>Significado funcional</i>	<i>Interpretación neuropsicológica</i>
Información	<ul style="list-style-type: none"> – Memoria semántica. – Amplitud de vocabulario. – Inteligencia cristalizada. 	<ul style="list-style-type: none"> – Hemisferio izquierdo. – Área de Broca. – Área de Wernicke.
Comprensión	<ul style="list-style-type: none"> – Inteligencia social. – Inteligencia emocional. 	<ul style="list-style-type: none"> – Área prefrontal (áreas orbitofrontales) – Sistema límbico.
Aritmética	<ul style="list-style-type: none"> – Memoria a corto plazo. – Rapidez para el cálculo. – Memoria de trabajo. 	<ul style="list-style-type: none"> – Áreas 39 y 40 del lóbulo parietal. – Área prefrontal.
Semejanzas	<ul style="list-style-type: none"> – Capacidad de abstracción. – Capacidad para formar nuevos conceptos. 	<ul style="list-style-type: none"> – Área prefrontal (especialmente dorsolateral).
Vocabulario	<ul style="list-style-type: none"> – Fluidez verbal. – Memoria verbal. – Memoria semántica. 	<ul style="list-style-type: none"> – Área de Broca. – Fascículo arqueado. – Área de Wernicke.
Dígitos	<ul style="list-style-type: none"> – Memoria inmediata. – Memoria a corto plazo. – Atención sostenida. – Memoria de trabajo 	<ul style="list-style-type: none"> – Formación reticular. – Lóbulo parietal.
Cubos	<ul style="list-style-type: none"> – Estructuración espacial. – Visopercepción. – Praxias constructivas. 	<ul style="list-style-type: none"> – Áreas de asociación parieto-occipitales. – Hemisferio derecho.
Figuras incompletas	<ul style="list-style-type: none"> – Atención sostenida. – Resistencia a la distraibilidad. – Flexibilidad mental. 	<ul style="list-style-type: none"> – Formación reticular ascendente.
Rompecabezas	<ul style="list-style-type: none"> – Estructuración espacial. – Praxias constructivas. 	<ul style="list-style-type: none"> – Corteza somatosensorial de asociación. – Córtex occipito-parietal. – Hemisferio derecho. – Hipocampo derecho.
Claves	<ul style="list-style-type: none"> – Capacidad de aprendizaje perceptivo-motor. – Memoria de trabajo. – Coordinación perceptivo-motora. 	<ul style="list-style-type: none"> – Lóbulo frontal (área premotora y área motora suplementaria). – Corteza parieto-occipital. – Control cerebeloso.

<i>Subtest</i>	<i>Significado funcional</i>	<i>Interpretación neuropsicológica</i>
Historietas	<ul style="list-style-type: none"> – Flexibilidad mental. – Orientación temporal. – Memoria prospectiva. 	<ul style="list-style-type: none"> – Área prefrontal.
Laberintos	<ul style="list-style-type: none"> – Funcionamiento ejecutivo. – Memoria prospectiva. – Fluidez perceptiva. – Planificación visoperceptiva. – Flexibilidad mental. 	<ul style="list-style-type: none"> – Área prefrontal (área dorsolateral). – Lóbulo temporal. – Campos visuales de los ojos (lóbulo frontal).

11.S. Funciones cerebrales

11.5.1. Áreas funcionales del córtex cerebral

A) Áreas primarias y asociativas del cerebro

El objetivo último de la evaluación neuropsicológica infantil consiste en relacionar los resultados obtenidos en las distintas pruebas con las áreas funcionales del encéfalo, y especialmente del córtex cerebral, tratando de conocer cuáles son las áreas disfuncionales (puntos débiles), así como las que están mejor preservadas (puntos fuertes).

El cerebro humano está formado por sustancia gris y blanca. La mayor parte de la primera se sitúa en la corteza cerebral, mientras que las fibras de la segunda se localizan bajo la corteza o en estructuras extracerebrales como el cerebelo. Más del 90% de la corteza cerebral constituye el neocórtex y tiene una aparición filogenética más reciente, mientras que el 10% restante corresponde al paleocórtex cuya procedencia es más antigua y se sitúa en el interior del cerebro.

La corteza cerebral está constituida por los lóbulos occipitales, parietales, temporales y frontales, cada uno de los cuales consta de áreas funcionales primarias y asociativas, especializadas en la recepción e interpretación de las informaciones sensoriales, así como en la programación, supervisión y ejecución de las actividades motoras y el comportamiento (cuadro 1 1.5). En la especie humana la mayor parte de la corteza cerebral es de tipo asociativo, a diferencia de otras especies animales. Las áreas de asociación están constituidas, a su vez, por áreas secundarias y terciarias.

Las áreas primarias del córtex reciben directamente las informaciones sensoriales o bien inician las respuestas motoras voluntarias. Su misión, por tanto, consiste en recibir información del exterior del encéfalo o en proyectarla hacia el exterior. Sus lesiones producen trastornos sensoriales o motores. Las áreas secundarias son responsables de codificar las informaciones recibidas en las sensoriales primarias, realizando la síntesis de los elementos de cada modalidad sensorial. Son áreas unimodales, ya que sólo integran las

informaciones correspondientes a cada uno de los distintos parámetros sensoriales, produciendo una percepción global dentro de cada modalidad sensorial. También son responsables de aprender, archivar y programar las secuencias necesarias para realizar las actividades motoras. Su lesión no produce déficit sensorial o motor, sino dificultades perceptivas (agnosias) o deficiente capacidad para la programación de los movimientos (apraxias).

Cuadro 11.5. Principales funciones y patologías de los lóbulos cerebrales

<i>Lóbulo</i>	<i>Funciones</i>	<i>Patología</i>
Occipital	<ul style="list-style-type: none"> – Regulación visual. 	<ul style="list-style-type: none"> – Trastornos visuales – Agnosias visuales. – Alexia.
Parietal	<ul style="list-style-type: none"> – Esquema corporal. – Orientación espacial. – Percepción táctil (háptica). – Percepción gustativa. – Esterognosia. – Cálculo. – Comprensión del lenguaje escrito. – Memoria sensorial. – Motricidad gruesa. 	<ul style="list-style-type: none"> – Trastornos del esquema corporal. – Agnosia espacial. – Agnosia gustativa. – Prosopagnosia. – Ageusia. – Asterogenosia. – Agnosia digital. – Síndrome de Gerstmann. – Acalculia. – Discalculia.
Temporal	<ul style="list-style-type: none"> – Audición. – Memoria. – Lenguaje comprensivo – Regulación emocional. 	<ul style="list-style-type: none"> – Trastornos auditivos. – Agnosias auditivas. – Amnesia anterógrada. – Afasia sensorial. – Trastornos del control emocional.
Frontal	<ul style="list-style-type: none"> – Inicio de la actividad motora voluntaria. – Archivo, programación y regulación de movimientos voluntarios. – Funcionamiento ejecutivo: <i>pensamiento abstracto, programación de la conducta.</i> – Control y regulación de las respuestas emocionales. – Lenguaje expresivo. 	<ul style="list-style-type: none"> – Afasia de Broca. – Afasia dinámica. – Afasia transcortical motora. – Apraxia ideatoria. – Apraxia ideomotora. – Síndrome disejecutivo. – Manifestaciones pseudodepresivas. – Manifestaciones pseudopsicopáticas.

Las áreas terciarias realizan una integración supramodal que forman la base de los procesos simbólicos y de las actividades cognitivas complejas. Sus lesiones producen en el niño trastornos del pensamiento de mayor gravedad, así como manifestaciones afaso-apractoagnósicas. Las áreas asociativas del cerebro humano se localizan en la corteza prefrontal, el área occípito-parieto-temporal y el sistema límbico.

La estructura funcional del cerebro infantil es similar a la de los adultos. Aunque las

áreas de asociación tienen un desarrollo insuficiente en la infancia, el proceso de mielinización iniciado en los primeros años de vida puede continuar de modo progresivo, en proporción directa al grado de estimulación recibida. El proceso de mielinización infantil se inicia en las áreas primarias y avanza más tardíamente hacia las áreas asociativas, de tal manera que la madurez cerebral a los 12-14 años es similar a la del adulto.

B) Funciones del lóbulo occipital

Su función básica consiste en el procesamiento de la información visual. La visión es la función que más áreas del encéfalo involucra, ya que de modo directo o indirecto está regulada por los cuatro lóbulos cerebrales. Las áreas visuales primarias identifican los parámetros sensoriales correspondientes a color, brillo, movimiento o cromatismo de las imágenes recibidas en la retina. Las áreas visuales secundarias integran unimodalmente las sensaciones visuales, transformándolas en perceptos visuales. Las áreas visuales terciarias realizan una integración óptica multimodal, en colaboración con las informaciones procedentes de las áreas frontales, temporales y parietales.

La lesión de las áreas primarias visuales produce pérdida de visión proporcional a la extensión del daño, mientras que la lesión de las áreas asociativas provoca agnosias visuales, que pueden afectar a la percepción de objetos (simultagnosia), caras (prosopagnosia) o colores (agnosia cromática). También involucraría a la lectura, produciendo alexia.

Algunos niños con alteraciones funcionales en las áreas de asociación visual del lóbulo occipital presentan dificultades de lectura o escritura como consecuencia de su incapacidad para la identificación visual de los fonemas o los grafemas. Su rendimiento en pruebas de discriminación figura-fondo, percepción de caras, test de Bender o figura compleja de rey suele ser deficitario.

C) Funciones del lóbulo parietal

El lóbulo parietal está situado por detrás de la corteza rolándica, siendo el responsable del procesamiento de la información somatosensorial. Está implicado en muchos cuadros de disfunción cerebral infantil, aunque, a diferencia de otras funciones como el lenguaje, la atención o la memoria, la evaluación de las funciones hápticas reguladas por el lóbulo parietal no suele ser tan habitual. Un número considerable de niños en edad escolar presenta signos completos o incompletos del síndrome de Gerstmann, asociados a dificultades de cálculo, lectura o escritura. De un modo más pormenorizado, el lóbulo parietal lleva a cabo las siguientes funciones:

a) Percepción somestésica

Las áreas somestésicas primarias del lóbulo parietal reciben las sensaciones de dolor,

vibración, temperatura, tacto, presión, posición y movimiento. Las áreas somestésicas de asociación integran y codifican los estímulos sensoriales somáticos, dotándolos de significado. La estereognosia es la capacidad para reconocer las cualidades físicas de los objetos mediante el tacto (forma, tamaño, peso, textura...). La lesión de las áreas somatosensoriales primarias del lóbulo parietal puede producir anestesia en el lado opuesto del cuerpo. La lesión de las áreas asociativas del lóbulo parietal puede producir astereognosia (incapacidad para la discriminación de objetos a través del tacto) o incapacidad para el reconocimiento digital (agnosia digital).

b) Procesamiento del gusto

La información procedente de las papilas gustativas situadas en la superficie de la lengua es transmitida por el nervio facial y el hipogloso, finalizando en la corteza parietal, tras haber hecho sinapsis en el tálamo. La corteza gustativa primaria identifica las sensaciones gustativas y la corteza asociativa atribuye significado a los diferentes sabores. La lesión de las áreas de asociación gustativas puede producir ageusia, dificultando el reconocimiento de sabores previamente conocidos.

c) Control motor

El lóbulo parietal tiene funciones motoras de menor importancia que el lóbulo frontal, aunque participa en la ejecución de movimientos gruesos. También es responsable de la planificación espacial de los movimientos. La lesión del lóbulo parietal puede producir apraxias, dificultando la imitación de gestos, su reproducción a una orden dada y, en los casos más graves, la manipulación de herramientas previamente conocidas.

d) Esquema corporal

Es la huella neurológica que permite interiorizar e integrar la imagen corporal en el cerebro. El homúnculo somatosensorial de Penfield está situado en la corteza parietal postrolándica y es el centro de representación de las sensaciones táctiles en el cerebro. Las zonas posteriores del lóbulo parietal archivan la información cognitiva del esquema corporal, especialmente la izquierda.

e) Memoria sensorial

El lóbulo parietal tiene algunas competencias mnémicas, ya que interviene en los procesos de memoria sensorial a muy corto plazo. Para codificar y archivar la información de modo eficaz es necesario que inicialmente ésta permanezca durante un breve espacio de tiempo. Si el material que se ha de memorizar sólo se presenta durante escasos segundos, el lóbulo parietal se responsabiliza de la codificación sensorial inicial, pero, si la presentación de estímulos dura un tiempo mayor, entonces son las áreas hipocámpicas las encargadas de archivar el material mnémico.

f) Orientación espacial

Hay una disociación hemisférica entre ambos lóbulos parietales, ya que el izquierdo es responsable de los procesos de orientación autopsíquica que permiten la orientación del cuerpo en el espacio, mientras que el derecho regula la orientación alopsíquica, que facilita el reconocimiento y la orientación espacial del entorno y la lectura de planos y mapas.

g) Cálculo

También es una competencia del lóbulo parietal, ya que el giro angular del hemisferio izquierdo se considera como el "centro de cálculo" para la realización de las operaciones numéricas. La lesión del lóbulo parietal izquierdo está implicada en muchos casos de discalculia y acalculia.

D) Funciones del lóbulo temporal

El lóbulo temporal comprende todo el territorio situado por debajo de la cisura de Silvio y su prolongación. Sus funciones básicas son audición, visión, memoria, lenguaje comprensivo y regulación emocional.

a) Audición

Las áreas auditivas primarias son responsables del procesamiento sensorial de los estímulos sonoros procedentes del oído interno. Las zonas posteriores del lóbulo temporal contienen las áreas auditivas de asociación, responsables de la interpretación de los sonidos lingüísticos, musicales o de otro tipo.

b) Visión

La zona posterior del lóbulo temporal, en convergencia con las áreas occipitales y parietales, es responsable de la integración de las informaciones visoauditivas, permitiendo dotar de significado a los estímulos visuales.

c) Memoria

La cara interna del lóbulo temporal contiene estructuras especializadas en la consolidación de la memoria. El hipocampo y las estructuras adyacentes son los principales centros de registro mnémico, permitiendo el archivo de la información.

d) Lenguaje comprensivo

El plano temporal es la zona anatómica que sustenta el área de Wernicke, en el hemisferio izquierdo, siendo el principal centro del lenguaje comprensivo en la especie humana.

e) Regulación emocional

El lóbulo temporal tiene un importante papel en la regulación emocional, dotando de tonalidad afectiva a todas las informaciones, gracias a las estrechas relaciones que establece con el sistema límbico. Es responsable de añadir connotaciones emocionales a los estímulos, asociando propiedades afectivas a estímulos particulares. La cara interna de los lóbulos temporales, denominada también corteza de asociación límbica, es responsable del procesamiento emocional de los estímulos sensoriales, gracias a la acción concertada de diversas estructuras como la amígdala o el hipocampo.

La lesión de las áreas primarias del lóbulo temporal produce déficit de audición mientras que la de las áreas asociativas puede provocar amnesia, agnosias auditivas o visuales, trastornos de regulación emocional o manifestaciones afásicas de tipo receptivo. Los niños con disfunción o lesión en áreas temporales pueden presentar trastornos de audición, comprensión, memoria o regulación emocional de intensidad variable. Las lesiones subclínicas del lóbulo temporal pueden producir en el niño alteraciones que no tienen expresión en las pruebas neurológicas pero que se hacen patentes clínicamente en forma de dificultades de lenguaje o memoria. Determinadas noxas producidas durante el parto pueden provocar lesiones hipocámpicas, afectando a los procesos de adquisición y archivo de nuevos aprendizajes.

E) Funciones del lóbulo frontal

El lóbulo frontal es el de mayor extensión del cerebro humano y también el que tiene un mayor protagonismo en la regulación del comportamiento. Comprende todo el territorio situado por delante de la cisura central. Dispone de cuatro áreas funcionales: corteza motora primaria, corteza premotora, área de Broca y área prefrontal.

a) Corteza motora primaria

Está situada por delante de la cisura de Rolando, siendo el lugar de inicio de la actividad motora voluntaria. De aquí parten las vías piramidales encargadas de transmitir las órdenes motoras hacia las neuronas localizadas en el tronco cerebral y la médula espinal. También alberga el homúnculo motor de Penfield, que es la zona de representación de las eferencias motoras de cada miembro y órgano del cuerpo. La lesión de la corteza motora primaria produce parálisis espástica contralateral, impidiendo la ejecución de movimientos voluntarios, especialmente los que exigen mayor precisión.

b) Corteza premotora

Está situada por delante de la corteza motora primaria y es responsable de aprender, automatizar, armonizar y archivar programas de comportamiento motor, de acuerdo con anteriores experiencias. Sus lesiones producen torpeza en la realización de movimientos,

alteraciones en la marcha y apraxias. También están incluidos en la corteza premotora los campos visuales de los ojos, responsables del control de los movimientos oculares, tanto los reflejos sacádicos como los movimientos voluntarios necesarios para el seguimiento o búsqueda visual de objetos. En los niños pueden existir alteraciones dispráxicas que afectan especialmente a la psicomotricidad fina, causadas por lesiones subclínicas de la corteza premotora.

c) Área de Broca

Está situada en el opérculo frontal, dentro del territorio correspondiente a la corteza premotora. El área de Broca se localiza en el hemisferio izquierdo en más del 90% de las personas. Es responsable de coordinar los movimientos de boca, laringe, faringe y órganos respiratorios, que regulan la expresión del lenguaje y también los movimientos de la escritura. Es el centro del lenguaje expresivo, integrando aspectos fonológicos y semánticos relacionados con la planificación motora del lenguaje. La lesión del área de Broca produce manifestaciones afásicas, limitando intensamente el lenguaje expresivo. Lesiones de menor intensidad pueden afectar la expresión verbal, con pérdida de fluidez y lentitud de la articulación de palabras. En la infancia la lesión del área de Broca suele tener menor repercusión que en los adultos, aunque puede producir dificultades de expresión verbal y lentificación en el habla.

d) Área pre frontal

Se localiza en el polo anterior del lóbulo frontal y ocupa más de la mitad de dicho lóbulo. Las tres áreas anatomofuncionales en que se divide (dorsolateral, cingulada y orbitaria) facilitan la puesta a punto de las funciones ejecutivas que son un conjunto de funciones supramodales que organizan la conducta, permitiendo la resolución de problemas complejos. El área prefrontal, por tanto, regula procesos de inteligencia fluida, razonamiento abstracto, atención sostenida y selectiva, memoria (contextual, de trabajo, prospectiva) y lenguaje. También coordina la actividad emocional, ya que tanto el sentido de la ética como la autoconciencia guardan estrecha relación con las conexiones que se establecen entre el sistema límbico y el área prefrontal. La zona orbitaria, como lugar de paso entre las áreas límbicas y el córtex prefrontal anterior está fuertemente implicada en el control de los impulsos y la regulación de las emociones.

La lesión del área prefrontal produce síndrome disejecutivo, lo que provoca pérdida de inteligencia fluida, dificultad para el control del pensamiento, lentificación de los procesos cognitivos y motores, pérdida de flexibilidad mental, trastornos atencionales y alteraciones en la capacidad para regular las respuestas emocionales. La presencia de disfunción en el lóbulo frontal es muy frecuente en neuropsicología infantil. El trastorno por déficit de atención con hiperactividad es el paradigma de alteración en las áreas frontales, ¡impidiéndole al niño unos adecuados autorregulación atencional y control de los impulsos. Pero también se observan manifestaciones de disfunción ejecutiva en otros cuadros:

dificultades de aprendizaje, trastornos del lenguaje, epilepsia, traumatismos craneoencefálicos, cuadros meningoencefalíticos subclínicos, trastornos de conducta, etc.

11.5.2. Diferenciación hemisférica

Los dos hemisferios cerebrales tienen distintas competencias que se van desarrollando progresivamente a partir del nacimiento. La diferenciación hemisférica significa que cada hemisferio puede asumir funciones diferentes y complementarias entre sí. Dichas diferencias no se observan en las áreas primarias, sino únicamente en las áreas asociativas. Aunque determinadas asimetrías anatómicas ya están presentes desde antes del nacimiento, en cambio las asimetrías funcionales interhemisféricas - si bien ya están condicionadas desde los primeros meses de vida - se van desarrollando progresivamente a lo largo de la infancia, como resultado del creciente proceso de mielinización que se produce en las áreas asociativas del cerebro infantil (cuadro 11.6).

A) Hemisferio izquierdo

Recibe la denominación de hemisferio verbal o lingüístico porque es dominante en todas las modalidades de lenguaje oral y escrito. Utiliza un tipo de procesamiento proposicional, es decir, emplea estrategias analítico-secuenciales para el procesamiento de la información y lo hace de un modo deductivo, abstracto, digital, racional y proposicional. Es dominante para el razonamiento matemático y dispone de una organización neural más focal, presentando áreas funcionales más localizadas que el hemisferio derecho. Las lesiones del hemisferio izquierdo suelen producir trastornos de mayor entidad que las lesiones homólogas producidas sobre el hemisferio derecho. Con frecuencia sus lesiones causan cuadros afásicos; también apraxias ideatorias e ideomotoras de mayor gravedad que las homólogas del hemisferio derecho. Sus lesiones afectan al pensamiento lógico conceptual y a la capacidad de abstracción, limitando la creatividad.

B) Hemisferio derecho

Es considerado hemisferio espacial o no verbal, porque es dominante en las actividades que requieren procesamiento visoespacial como lectura de mapas, orientación en el espacio, identificación de caras, memoria espacial, procesamiento de figuras percibidas mediante el tacto o la vista, etc. Sus capacidades lingüísticas son muy precarias ya que es incapaz de producir lenguaje y tiene aptitudes muy limitadas para la comprensión verbal. De forma complementaria interviene en la regulación de la prosodia, la entonación del lenguaje y la creatividad literaria. Es el hemisferio dominante en el control de la atención, tanto en la regulación del nivel de alerta como en la atención sostenida. Utiliza un tipo de procesamiento aposicional, caracterizado por el estilo cognitivo intuitivo, imaginativo, sintético, simultáneo, concreto y emocional, es decir, procesa la información de un modo global. También se le considera como el hemisferio imaginativo y artístico. Es dominante en la expresión de emociones, especialmente las negativas. Su organización neural es más

difusa que la del hemisferio izquierdo y sus funciones tienden a estar más distribuidas. Por último, las lesiones del hemisferio derecho, en igualdad de condiciones, tienen una menor repercusión que las del izquierdo.

Cuadro 11.6. Principales características de los hemisferios cerebrales

	<i>Hemisferio izquierdo</i>	<i>Hemisferio derecho</i>
Procesamiento	<ul style="list-style-type: none"> – Proposicional. – Digital. – Abstracto. – Lógico. – Racional. – Serial. – Científico. – Analítico. – Temporal. – Sucesivo. – Fragmentario. 	<ul style="list-style-type: none"> – Aposicional. – Analógico. – Concreto. – Intuitivo. – Emocional. – Paralelo. – Creativo. – Sintético. – Espacial. – Simultáneo. – Holístico.
Organización neural	<ul style="list-style-type: none"> – Redes locales. – Funciones más localizadas. 	<ul style="list-style-type: none"> – Redes difusas. – Funciones más distribuidas.
Lenguaje	<p><i>Dominante</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – Comprensivo. – Expresivo. – Lectura. – Escritura. 	<p><i>No dominante</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – Mínima capacidad de comprensión. – Regula los aspectos prosódicos. – Regula los aspectos emotivos del lenguaje. – Interviene en la creatividad literaria.
Percepción	<ul style="list-style-type: none"> – Esquema corporal. – Orientación autopsíquica. – Codificación auditiva de sonidos lingüísticos. 	<ul style="list-style-type: none"> – Análisis espacial. – Orientación alopsíquica. – Reconocimiento de caras. – Percepción de melodías. – Identificación táctil. – Codificación auditiva de sonidos no verbales.
Otras funciones	<ul style="list-style-type: none"> – Dominante en razonamiento matemático. – Dominante en memoria verbal. 	<ul style="list-style-type: none"> – Dominante en el control atencional. – Dominante en memoria espacial.

12

Rehabilitación del daño y la disfunción cerebral infantil

12.1. Plasticidad cerebral infantil

La plasticidad cerebral o neuroplasticidad es el conjunto de las modificaciones producidas en el sistema nervioso como resultado del desarrollo, el aprendizaje y la experiencia, las lesiones o los procesos degenerativos (Loring, 1999). La plasticidad cerebral expresa la capacidad adaptativa anatómica y funcional del sistema nervioso para minimizar o compensar los efectos de lesiones, mediante modificaciones en su estructura o función. La Organización Mundial de la Salud define la neuroplasticidad como la capacidad de las células del sistema nervioso para regenerarse anatómica y funcionalmente, después de estar sometidas a influencias patológicas, ambientales o del desarrollo, incluyendo traumatismos y enfermedades.

En términos generales la plasticidad del sistema nervioso es inversamente proporcional a la edad del sujeto, tanto en niños como en adultos, por lo que la recuperación de funciones suele tener mejor pronóstico cuanto menor sea la edad en la que se ha producido el daño cerebral. La plasticidad cerebral se produce a lo largo de todo el ciclo vital, ya que el desarrollo de las áreas de asociación cerebral es directamente proporcional al grado de estimulación, no sólo durante la infancia sino en cualquier edad, siempre que se produzca una adecuada estimulación. Sin embargo, son los niños quienes - al disponer de un metabolismo cerebral más activo - tienen mayor plasticidad cerebral que facilita la recuperación de sus funciones cognitivas tras haber sufrido lesiones en el sistema nervioso.

12.2. Bases neurofisiológicas de la recuperación del daño cerebral

El daño cerebral produce reorganización del sistema funcional afectado, con las consecuentes modificaciones en el sistema nervioso. Durante mucho tiempo los neurocientíficos habían sostenido el principio de Forbes, quien en 1922 afirmó que el aprendizaje implicaba únicamente el incremento en la densidad de las conexiones nerviosas ya existentes. Esta misma creencia se mantuvo en relación con el daño cerebral, asumiendo que su recuperación se producía como consecuencia de un aumento en la actividad de las neuronas y las conexiones preservadas. Sin embargo, hoy se tiene la certeza de que el aprendizaje produce cambios estructurales permanentes en el cerebro, gracias al desarrollo de nuevas sinapsis, especialmente a partir de las investigaciones realizadas por Hebb sobre

la neurofisiología de la memoria humana. También se asume que existe una plasticidad regenerativa que actúa cuando se produce daño en el sistema nervioso, produciendo nuevas sinapsis.

Inicialmente las consecuencias del daño cerebral son de mayor gravedad, ya que varios factores como el edema y la diasquisis agravan el estado neuronal. Sin embargo, desde el primer momento, el sistema nervioso arbitra medidas espontáneas para inducir la recuperación espontánea, mediante mecanismos de neuroplasticidad que operan de dos formas:

1. Incrementando la actividad metabólica de las áreas adyacentes a la lesión que no han resultado afectadas, para facilitar la recuperación de la función. Por ejemplo, cuando se produce pérdida de memoria como consecuencia de lesiones en las caras mediales del lóbulo temporal, se observa un incremento de la actividad metabólica en las neuronas situadas en áreas adyacentes, con lo que se facilita la recuperación de las funciones mnémicas. Este mismo fenómeno se observa cuando se inducen lesiones experimentales en simios, consistentes en realizar la ablación de secciones del córtex motor que regulan el movimiento de la pinza anular-pulgar. En estos casos, al cabo de varias semanas se produce recuperación, ya que las áreas adyacentes a la lesión asumen las funciones motoras (Nudo et al., 1996). Las lesiones inducidas en los núcleos laterales del hipotálamo en ratas también van seguidas de recuperación en las funciones de ingesta y bebida (Teitelbaum y Epstein, 1962).
2. Aumentando la actividad metabólica en áreas homólogas del hemisferio opuesto al lesionado, para facilitar la recuperación de las lesiones cuando éstas han producido un déficit cognitivo, sensitivo o motor de mayor importancia en el hemisferio lesionado. En general este incremento es mayor en los niños de corta edad, y tiende a decrecer con el paso del tiempo.

La lesión cerebral va seguida de una intensa actividad de las glías, especialmente de los astrocitos, ya que encapsulan a las neuronas lesionadas hasta conseguir la reabsorción del tejido necrótico. Posteriormente se forma una cicatriz glial en el área lesionada, formada por la proliferación de las glías, lo que se denomina gliosis. La regeneración del axón mediante la formación de nuevos brotes colaterales y la creación de nuevas sinapsis constituyen la base de la reorganización y recuperación tras daño cerebral.

Los axones que han resultado lesionados tienden de manera espontánea a su regeneración, tratando de facilitar la recuperación de las conexiones sinápticas perdidas, mediante reinervación o rebrote. Los factores de crecimiento nervioso (NGF) son los responsables de facilitar la reinervación, reduciendo la mortalidad neuronal. El mecanismo mediante el cual las neuronas que han sufrido daño en el axón desarrollan nuevos ramales axónicos recibe el nombre de colateralización axónica. Dicho mecanismo se puede producir de dos formas:

- a) Mediante colateralización homotípica, cuando se realiza un ensamblaje entre neuronas con funciones similares. Dichas conexiones pueden ser fisiológicamente funcionales, denominándose "conexiones adaptativas".
- b) Mediante colateralización heterotípica, si la nueva conexión se realiza entre dos neuronas de otro tipo, produciendo una reacción maladaptativa. En este caso la conexión aberrante establecida entre las neuronas hace que la recuperación del proceso sea igualmente anómala (Wall, 1980).

La lesión cerebral también implica una reorganización en las sinapsis, en paralelo a las modificaciones observadas en el axón. Aunque los circuitos interneurales básicos se establecen de forma programada genéticamente, sin embargo, ciertas conexiones sinápticas pueden modificarse como consecuencia del aprendizaje o el daño cerebral. El proceso de formación de nuevas sinapsis se denomina sinaptogénesis reactiva. Las sinapsis de nueva creación producen cambios estructurales que afectan a la cantidad de neurotransmisor liberado en el espacio sináptico.

Cuando las neuronas dejan de recibir estímulos como consecuencia de la lesión en los axones que les enviaban estímulos sinápticos, se produce un mecanismo denominado supersensibilidad por denervación, que consiste en el aumento de la sensibilidad de la membrana neuronal que ha dejado de recibir estímulos. Cuando se cortan las fibras aferentes a un músculo, éste se vuelve hipersensible a la aplicación de su neurotransmisor. En el sistema nervioso central, después de una lesión aumenta el número de receptores en la membrana postsináptica y de este modo se compensa al menos parcialmente la falta de aferencias hacia una estructura.

12.3. El proceso de recuperación de lesiones cerebrales en la infancia

Un principio básico de la plasticidad cerebral infantil afirma que, cuanto menor sea la edad del niño, mayores posibilidades hay de que éste recupere una función afectada o abolida como consecuencia de daño cerebral. La transferencia de funciones al hemisferio preservado o bien a áreas adyacentes al lugar de la lesión que no hayan resultado afectadas justificaría la recuperación. La neuropsicología del desarrollo nos ofrece múltiples casos al respecto, siendo un ejemplo la hemisferectomía cerebral izquierda. Este tipo de intervención quirúrgica exige la ablación completa o incompleta de dicho hemisferio cerebral cuando existen lesiones previas que pueden afectar gravemente a la supervivencia del niño. La mayoría de las personas tiene los centros del lenguaje en el hemisferio izquierdo, por lo que es probable que presente un cuadro afásico si sufre una lesión en dichos centros durante la edad adulta. Sin embargo, los niños que han sufrido hemisferectomía izquierda logran recuperar el lenguaje de manera espontánea gracias a su mayor plasticidad cerebral, ya que el hemisferio derecho puede asumir competencias lingüísticas aprovechando - entre otros factores - la excepcional fluidez metabólica del cerebro infantil.

Un ejemplo menos dramático de plasticidad cerebral se expresa a través del Principio de Cotard. En 1861, Cotard, tras observar a numerosos niños con lesiones en la corteza frontal izquierda, comprobó que tenían un desarrollo lingüístico normal al llegar a la edad adulta. Demostró de esta manera que las lesiones cerebrales tienen efectos más leves y de menor duración si se presentan en la infancia. Por su parte, Kennard, enunció el llamado Principio de Kennard en la década de los años treinta del pasado siglo. Comparó los efectos de lesiones unilaterales producidas en la corteza motora en crías de monos y en ejemplares adultos, comprobando que la recuperación del daño cerebral siempre era mayor en los monos más jóvenes. De esta manera, la plasticidad cerebral no sólo se refiere a la mayor capacidad para recuperarse que tiene el cerebro humano, sino que es un principio extensible a otras especies animales.

Entre los seis años y la pubertad, se mantiene la regla de la plasticidad inversa, ya que el cerebro sigue presentando una amplia capacidad de recuperación, aunque la de funciones, y especialmente la del lenguaje, se hace en el hemisferio izquierdo, desde las zonas próximas a la lesión que no han resultado afectadas. A partir de los seis años, es poco habitual que se produzca una transferencia del lenguaje hacia el hemisferio derecho. Finalmente, a partir de la pubertad, la recuperación es progresivamente menor y en general las consecuencias del daño cerebral son de mayor gravedad.

Sin embargo, la regla de la plasticidad cerebral infantil tiene excepciones, ya que determinadas lesiones muy precoces pueden afectar de modo irreversible al desarrollo cerebral y - por tanto - al funcionamiento cognitivo (Dobbing y Smart, 1974; Scheff, 1984). Durante el primer año las lesiones graves del sistema nervioso suelen producir un deterioro extremadamente profundo, que impide una reorganización. Las secuelas serán mayores que en otras fases de la vida, ya que se ven alterados de modo irreversible los mecanismos de recuperación, al destruirse neuronas y conexiones neuronales básicas para desarrollar las funciones mentales.

Cuanto menor sea la edad del niño, mayores posibilidades existen de recuperar las funciones perceptivo-motoras y cognitivas, siempre que la gravedad del daño no afecte de manera dramática a la maquinaria funcional. Además, la posibilidad de que las funciones abolidas en un hemisferio cerebral sean asumidas por el hemisferio preservado no siempre es completa, por lo que el concepto de transferencia de funciones no es sinónimo de equipotencialidad hemisférica. En caso de corticotomía precoz unilateral izquierda se produce la recuperación del lenguaje a costa del hemisferio derecho, si bien la recuperación del lenguaje no es completa, ya que determinadas funciones lingüísticas de mayor complejidad, como la comprensión de la voz pasiva, no llegan a ser asumidas por el hemisferio derecho.

Las lesiones causadas durante los primeros cinco o seis primeros años de vida que afectan al lenguaje producen reorganización en el hemisferio derecho, para facilitar la permanencia de la función lingüística, que habitualmente depende del hemisferio izquierdo.

Sin embargo la preservación del lenguaje se hace a propósito de un declive en la inteligencia general. Por el contrario, tras sufrir lesión en el hemisferio derecho, en el niño no se produce una reorganización complementaria en el hemisferio izquierdo, ya que se siguen presentando alteraciones características de las lesiones en dicho hemisferio: trastornos perceptivos, espaciales o dificultades de orientación. Parece, pues, que la preservación del lenguaje siempre tiene prioridad sobre las funciones mediadas por el hemisferio derecho.

12.4. Técnicas de rehabilitación cognitiva

Como ya se ha argumentado en otras secciones de este libro, el cerebro infantil no es una reproducción en escala reducida del cerebro adulto y, por esta razón, los principios que regulan la rehabilitación cognitiva en el niño con lesión o disfunción cerebral no son siempre los mismos que operan en el adulto.

El principio de plasticidad inversa afirma que existen mayores posibilidades de recuperación de las funciones cognitivas en los niños que en los adultos. Por otra parte, independientemente de cuáles sean las características del daño cerebral, en cualquier edad la mejoría es más intensa en las semanas posteriores al daño cerebral, mientras que, cuanto mayor sea el tiempo transcurrido desde el momento en que se produjo la lesión y el comienzo de la rehabilitación, menores posibilidades existen de recuperación funcional del cerebro. Por esta razón, como afirman Ardila y Ostrosky (1991), cualquier procedimiento de rehabilitación debe comenzar lo antes posible, ya que la fase inicial tras el daño es el momento óptimo para lograr avances más significativos.

La rehabilitación cognitiva infantil engloba patologías muy diferentes entre sí, tanto por su gravedad como por su etiología, aunque en todos los casos se debe aplicar siempre el principio de la intervención precoz, para minimizar las consecuencias negativas y optimizar los resultados. La progresiva introducción de la neuroimagen funcional está permitiendo que los programas de recuperación del daño cerebral infantil basados en modelos cognitivos puedan ser validados a partir de los hallazgos de los correlatos neurobiológicos alterados (Carlomagno et al., 1997; Filipek, 1999).

El precedente remoto de los programas de rehabilitación cognitiva se encuentra en las teorías frenológicas enunciadas en el siglo xix. Dichas teorías, encabezadas por autores como Gall y Spurzheim, consideraban que el cerebro humano estaba formado por áreas o territorios funcionales, cada uno de los cuales era responsable de una determinada función mental. Esta división topográfica permitía arbitrar métodos de rehabilitación para las funciones alteradas (Miller, 1996). Los programas científicos de rehabilitación cognitiva del daño cerebral infantil se iniciaron a partir de los años sesenta del pasado siglo, aunque la rehabilitación cognitiva del daño cerebral infantil todavía sigue estando insuficientemente definida y con mayores necesidades de desarrollo.

Los resultados obtenidos en la evaluación neuropsicológica inicial constituyen el punto de partida del proceso de rehabilitación del daño o la disfunción cerebral en la infancia. Basándose en los puntos fuertes (áreas preservadas) y en los puntos débiles (áreas no preservadas), se establece la terapia cognitiva en niños con daño cerebral. Inicialmente el tratamiento neuropsicológico debe ser más intensivo, especialmente tras la recuperación del coma incidiendo especialmente en el entrenamiento de la atención, como base facilitadora de otras funciones cognitivas (cuadro 12.1). Las dos técnicas que se utilizan para el tratamiento cognitivo del daño cerebral son restauración y sustitución.

Cuadro 12.1. Utilización de las estrategias de restauración y sustitución del daño cerebral en la infancia

	<i>Restauración</i>	<i>Sustitución</i>
Actuación	<ul style="list-style-type: none"> – Intrasistémica. – Actúa estimulando el mismo sistema funcional que ha resultado alterado, mediante la práctica intensiva. 	<ul style="list-style-type: none"> – Intersistémica. – Estimula los sistemas preservados para compensar el déficit.
Fundamento	<ul style="list-style-type: none"> – Estimulación de las capacidades residuales dentro de un sistema funcional cuando éste no ha sido abolido en su totalidad. 	<ul style="list-style-type: none"> – Utilización de otros sistemas funcionales alternativos cuando un sistema funcional ha sido abolido en su totalidad.
Utilización preferente	<ul style="list-style-type: none"> a) En lesiones cerebrales infantiles. b) En lesiones cerebrales de menor gravedad. c) Inmediatamente después de haberse producido el daño. 	<ul style="list-style-type: none"> a) En adolescentes y adultos. b) En lesiones cerebrales de mayor gravedad. c) Cuando ha transcurrido más tiempo desde el momento en el que se produjo la lesión.
Limitaciones	<ul style="list-style-type: none"> – La lesión de las áreas corticales donde se asienta la función puede dificultar su recuperación mediante el reentrenamiento. 	<ul style="list-style-type: none"> – La equipotencialidad cerebral no siempre logra compensar los déficits cognitivos del hemisferio dañado.

12.4.1. Restauración

La restauración o reentrenamiento consiste en la ejercitación de una función mental que ha resultado afectada por el daño cerebral, con el objetivo de producir su recuperación funcional. En términos generales, la repetición sucesiva de una función que ha sido suprimida por una lesión cerebral habitualmente mejora dicha función. Las técnicas de restauración son intrasistémicas, ya que tratan de mejorar una función desde el mismo sistema que ha resultado afectado, intentando compensar los déficits mediante la estimulación de los puntos débiles observados en la evaluación neuropsicológica.

La utilización de técnicas de restauración cognitiva como método de intervención en niños con daño o disfunción cerebral tiene una larga tradición en el contexto educativo, ya

que muchos métodos pedagógicos como el de Montessori o el de Frostig (Frostig et al., 1982) se basan en la estimulación continuada de las funciones alteradas o insuficientemente desarrolladas en el niño.

En términos generales, el uso de soportes informáticos también se basa en técnicas de compensación o restauración, ya que, mediante las sucesivas repeticiones de la función deteriorada, se trata de conseguir su recuperación o evitar el deterioro de las funciones cognitivas. Un método de reciente aparición, el Brain Training, se inspira en la realización reiterada de actividades mentales para lograr su activación y prevenir el deterioro cognitivo (Kawashima, 2006).

La utilización de este tipo de técnicas es más eficaz en niños que en adultos, dada su mayor neuroplasticidad. Además, el funcionamiento cerebral de los niños es más global, lo que facilita que en la recuperación de funciones intervengan otras áreas cerebrales, de modo mayor que en el adulto.

El reentrenamiento de las habilidades pérdidas tiene como desventaja el hecho de que se afronta la recuperación a través de métodos que requieren la activación de áreas corticales que no están intactas, con lo que se incrementa la posibilidad de que un niño fracase, especialmente cuando el déficit producido por la lesión cerebral es más acusado. Por este motivo, se debe reservar la restauración para los casos en los que el daño cerebral no haya producido alteraciones funcionales muy severas, por lo que habrá que recurrir a las técnicas de sustitución.

12.4.2. Sustitución

Cuando se produce la pérdida completa de un determinado sistema funcional como consecuencia de daño cerebral en el niño, hay que utilizar otros sistemas cerebrales para compensar sus efectos. Éste es el fundamento de las técnicas de sustitución: proporcionar alternativas conductuales para compensar el déficit. Esta modalidad de rehabilitación cognitiva es intersistémica, ya que consiste en adiestrar al niño para que active otros sistemas funcionales cuando se ha producido daño cerebral. La utilización de prótesis, agendas, señalizadores, ayudas externas o la utilización de lenguaje de signos en niños con graves problemas de lenguaje son algunos ejemplos de técnicas de sustitución en el daño cerebral infantil.

Las técnicas intersistémicas de tipo compensatorio o sustitutorio tratan de estimular las funciones cerebrales preservadas o, lo que es igual, los puntos fuertes del perfil neuropsicológico. La intervención sobre los puntos fuertes o sobre las habilidades preservadas por el niño se inspira en uno de los postulados básicos de la plasticidad cerebral, que afirma que las lesiones de un hemisferio pueden verse compensadas con un incremento en la actividad metabólica del hemisferio preservado. Este principio se hace patente en lesiones cerebrales en el hemisferio izquierdo que hayan afectado al lenguaje

infantil antes de los seis años, según hemos comentado anteriormente.

La utilización preferente de estrategias de restauración o sustitución dependerá de las características de la lesión (gravedad, extensión, complicaciones) y también de otros factores como la edad del niño. La utilización de estrategias de restauración y sustitución puede ir variando a lo largo del tratamiento, en función de los cambios observados en el transcurso de la terapia. Las técnicas mixtas activan simultáneamente tanto las funciones preservadas como las no preservadas, combinando en diferente proporción las técnicas de sustitución y restitución. Ambas técnicas no son mutuamente excluyentes, ya que se pueden realizar de manera conjunta. Cuando se ha producido daño cerebral infantil siempre se estimulan las funciones no preservadas como las preservadas, por lo que en una misma sesión de rehabilitación cognitiva se deben realizar tareas de uno u otro tipo.

12.5. Principios básicos de rehabilitación cognitiva infantil

12.5.1. Inicio precoz del tratamiento

La recuperación espontánea del daño cerebral en los niños es más rápida, más completa y de mayor duración que la del adulto. Con el paso del tiempo, las posibilidades de recuperación espontánea del daño cerebral tienden a disminuir (Rains, 2004). La precocidad en la utilización de un programa de rehabilitación mejora el pronóstico en los niños con discapacidades ligadas a daño o disfunción cerebral, ya que la plasticidad de su cerebro siempre es un factor facilitador. No sólo en el daño traumático cerebral infantil, sino en diversas patologías como los trastornos del lenguaje o las dificultades de aprendizaje, siempre se obtienen mejores resultados terapéuticos cuando se inicia el proceso de rehabilitación de modo más precoz. Por desgracia en las patologías infantiles relacionadas con el daño o la disfunción cerebral no siempre se actúa con premura, por lo que se pierden posibilidades terapéuticas.

12.5.2. Flexibilidad y dinamismo

En los últimos años han empezado a proliferar los programas de rehabilitación cognitiva, especialmente los que utilizan soporte informático. La ventaja de dichos programas es la posibilidad de adaptarse a los niveles madurativos de cada niño, de un modo lúdico e interactivo. Sin embargo, a pesar de la creciente generalización de la informática, no hay que pensar que la rehabilitación cognitiva deba orbitar exclusivamente en torno a programas de software, ya que no siempre se pueden realizar generalizaciones terapéuticas a partir de este tipo de metodología. La utilización de la informática siempre será un buen recurso terapéutico, pero en ningún caso debe sustituir a otro tipo de metodologías (Wilson, 1999; Portellano, 2005a).

Muchas veces la rehabilitación cognitiva del daño cerebral infantil es un proceso estático y repetitivo, que abusa de programas que no tienen en cuenta la motivación ni los

intereses del niño, o siguen de manera inflexible los postulados teóricos en los que se inspiran. Por esta razón, los métodos de rehabilitación cognitiva deben ser personalizados, flexibles y adaptados a las características de cada niño.

12.5.3. Validez ecológica

La neuropsicología asume que el procesamiento cognitivo se realiza de modo similar en todos los individuos, existiendo una universalidad neurológica, según ha puesto de relieve la neuropsicología cognitiva al referirse al principio de la uniformidad funcional (Ellis y Young, 1992). Sin embargo, existe una gran variabilidad entre los niños con alteraciones neuropsicológicas, que no sólo se refiere a la intensidad del daño cerebral, sino a otros factores como edad, lateralidad, personalidad y características de su entorno familiar y escolar. El principio de la validez ecológica afirma que cada tratamiento debe estar adaptado a las características del niño, por lo que hay que personalizar al máximo los programas de actuación.

Es importante aplicar este principio diseñando programas de rehabilitación neuropsicológica específicamente adaptados a la idiosincrasia de cada caso: edad del niño, gravedad de la lesión, características familiares, medicación utilizada, etc. El paradigma de cualquier programa de rehabilitación cognitiva debe ser el de $n = 1$, tratando de alcanzar el máximo de personalización, para obtener así una mayor eficacia.

Respetando las directrices que guían el programa de rehabilitación desde unas premisas validadas científicamente, siempre es preferible que el entorno de la rehabilitación sea flexible, partiendo de la experiencia de cada niño. Esta idea se inspira en el llamado Principio de la Validez Ecológica postulado hace más de 50 años (Brunswick, 1955). Este principio afirma la necesidad de tener en cuenta el entorno natural del sujeto que ha sufrido daño, a la hora de establecer generalizaciones a partir del programa de rehabilitación cognitiva.

12.5.4. Modificación de conducta

En la rehabilitación del daño cerebral infantil adquieren una gran importancia las técnicas de tipo cognitivo-conductual (economía de fichas, contrato, manejo de contingencias, técnicas de biofeedback, etc.), ya que sin duda optimizan los resultados obtenidos. Una de las consecuencias del daño cerebral sobrevenido es la falta de conciencia del déficit, especialmente en las lesiones de áreas prefrontales. En estos casos el niño puede no ser consciente de sus limitaciones, lo que resta eficacia a los programas de rehabilitación cognitiva. En estos casos, las técnicas cognitivo-conductuales tienen que aplicarse con especial énfasis.

12.5.5. Empleo de técnicas vivenciadas

La rehabilitación cognitiva en niños con daño o disfunción cerebral es más fluida y eficaz cuando se utilizan técnicas de tipo psicomotor, en las que éstos participan de un modo más activo. El origen de la psicomotricidad está muy vinculado a la apraxia y su rehabilitación, aunque desde hace mucho tiempo se ha desarrollado como una disciplina autónoma que se utiliza asiduamente en diversos campos como educación infantil, rehabilitación cognitiva, neuropsicología o fisioterapia. La utilización de la psicomotricidad como recurso terapéutico en el daño cerebral infantil no es novedosa, pero aún no está todavía lo suficientemente generalizada en el campo de la rehabilitación del daño cerebral en la infancia. Aunque coexisten diversas orientaciones, tendencias y escuelas dentro de la práctica de la psicomotricidad, todas ellas tienen como objetivo común la mejoría de los problemas perceptivomotores, cognitivos y comportamentales del niño o del adulto.

La psicomotricidad es un complemento terapéutico muy útil en el ámbito de la neuropsicología infantil, por lo que su utilización se debe considerar como un elemento imprescindible para la rehabilitación del daño cerebral infantil, ya que permite mejorar de un modo vivenciado y ameno tanto los trastornos de equilibrio, coordinación y fluidez motora como el rendimiento en diferentes dominios: orientación espacial, esquema corporal, ritmo, etc.

Por este motivo el espacio terapéutico que se utilice para la rehabilitación cognitiva del daño cerebral infantil debe ser una sala de psicomotricidad que incorpore diversos elementos procedentes de la actividad física o el tratamiento psicoterapéutico.

12.6. Recursos para la rehabilitación cognitiva en niños

Se recomienda disponer de dos espacios o salas para llevar a cabo el tratamiento. Una de ellas, de menor amplitud, se destinará a las actividades susceptibles de realizarse estando el niño sentado; aquí se llevarán a cabo ejercicios de rehabilitación cognitiva o perceptivomotriz que no requieran la realización dinámica. También se utilizará para realizar ejercicios de rehabilitación cognitiva que requieran el uso de programas de software por ordenador.

Junto a esta sala, debe haber otra de mayores dimensiones destinada a la realización de ejercicios de rehabilitación cognitiva que pueden ser desarrollados de una forma dinámica y vivenciada por el niño. Las características de la misma resultan de la combinación de salas de fisioterapia, psicoterapia, psicomotricidad y educación física, según hemos señalado en otros lugares (Portellano, 1989; Portellano, 2001). La rehabilitación cognitiva infantil debe aportar en todo momento el mayor dinamismo y sentido lúdico. La rehabilitación del daño y la disfunción cerebral infantil se pueden hacer en pequeños grupos, unificando a los niños por criterios madurativos más que por los de tipo cronológico. De esta manera se genera una dinámica de mayor interactividad y motivación en los niños.

La frecuencia de las sesiones debe dosificarse en función de la magnitud del daño o la

disfunción cerebral, aunque un tratamiento muy intensivo no siempre mejora la eficacia de la rehabilitación, ya que los procesos de plasticidad cerebral se realizan de forma progresiva. El número de sesiones puede oscilar entre una y cinco por semana, en función de la gravedad del trastorno, con una duración de 60 minutos. Los ejercicios que se realicen tienen que ser breves, para evitar la fatiga, ya que en general los niños con daño cerebral tienen problemas de atención. Por otra parte, es necesario realizar una retroalimentación inmediata al niño, informándole de sus errores, así como emplear sistemáticamente el refuerzo positivo.

Se debe utilizar la rehabilitación vivenciada más que la de tipo estático, ya que la ejercitación dinámica por parte del niño facilita mejor la adquisición de funciones o la recuperación de las que están alteradas. Por ejemplo, si pretendemos reeducar la estructuración espacial, se pueden combinar actividades estáticas con las de tipo dinámico, pero siempre la interiorización del sentido espacial se realizará de una forma más eficaz cuando el niño utiliza su propio cuerpo como soporte dinámico en la sala de psicomotricidad. Es aconsejable la inclusión de técnicas de relajación en cada sesión, ya que permite mejorar funciones alteradas como esquema corporal, tono muscular o atención.

12.7. Ejercicios prácticos de rehabilitación cognitiva

12.7.1. Atención y funcionamiento ejecutivo

Las lesiones cerebrales sobrevenidas durante la infancia casi siempre producen déficit de atención, lentificación en los procesos perceptivo-motores y dificultad para la resolución de problemas complejos. Estos trastornos se observan especialmente en las lesiones traumáticas que afectan al lóbulo frontal, pero también son frecuentes en otras patologías infantiles como TDAH, epilepsia o dificultades de aprendizaje. Es necesario, por tanto, estimular en el niño las diferentes modalidades de atención (focalizada, sostenida, dividida...), ya que indirectamente se favorece la adquisición o consolidación de cualquier actividad cognitiva. En la recuperación de la atención hay que utilizar distintas modalidades sensoriales (verbales, visuales, auditivas). Éstas son algunas propuestas de ejercicios para mejorar la atención y las funciones ejecutivas:

A) Ejercicios de inhibición

La inhibición es la capacidad para detener la respuesta inadecuada, siendo sustituida por otro tipo de respuesta más acorde con las demandas de cada situación. Éstos son algunos ejercicios:

Leer en voz alta el color de la tinta en el que está escrita cada palabra de una lista, teniendo en cuenta que en ningún caso tiene que existir coincidencia entre el color de la tinta y el nombre que se debe leer.

AMARILLO	ROJO	NEGRO	AZUL	AZUL
NEGRO	VERDE	ROJO	AMARILLO	VERDE
ROJO	AZUL	NEGRO	VERDE	AMARILLO

Darun golpe sobre la mesa cuando el terapeuta golpee dos veces; no dar ninguno cuando el terapeuta golpee una sola vez.

Decirlo contrario de lo que diga el terapeuta. Si dice "grande", el niño debe decir "pequeño"; si se dice "día", se debe responder "noche".

Decirel número de elementos que hay en cada conjunto, tal y como se ve a continuación:

7 7777	44 444	22 2 2	555 555	99 999 9
44 4	1 11	66 666 66	33 33	7 77 77777

Deciren voz alta cuántos números hay en cada conjunto (en ningún caso tiene que existir coincidencia entre el número de elementos y el número escrito).

3333 cinco	444 ocho	22 tres	777777 ocho	99999999 nueve
6666666 seis	1 dos	8888888 ocho	33333 tres	555555 cinco

Decir "sí" cada vez que se presente un círculo de color rojo y decir "no" cada vez que se presente un círculo de color negro.

Levantarla mano al escuchar el número 2; dar una palmada al escuchar el número 4; no hacer nada al escuchar el número 6.

En una lista de números, tachar cada vez que aparezca el número 7, durante un período de tiempo limitado.

12939495969768784348568717391040650437
10193238586030002124050697634243421834
95745778807671347463487978906585711345
65690114356809461213568901279785535779
61242242456464705800582020304485860422
56371120506082434967358756727678787121
32433869790902727374757690908797789192
93041039356821230467890128907070896954
80706993922044858587881820894766811029
39398745676623465347423647690458756847
64868127457575757500723455660809789090
91020498971828789679541333010134035867
85245757854383223450856782102102279771

El mismo ejercicio de tachado, en listas que contienen letras o figuras geométricas.

Evitar que caiga al suelo un globo inflado. Se numera a los niños y cada uno de ellos tiene que impulsar el globo hacia el techo al oír su número.

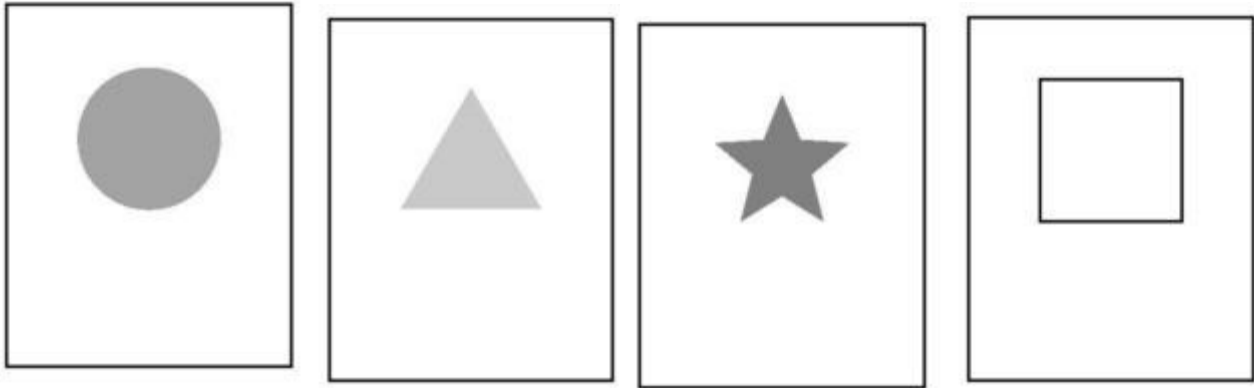
Colocaren el suelo tantas tablas de madera como niños haya en el grupo de terapia menos una. A una orden dada, cada niño se subirá en una tabla. El último resultará eliminado.

B) Ejercicios de categorización, seriación y razonamiento

Preparar un mazo de 100 a 200 tarjetas de cartulina, con una dimensión similar a las de un naipe. Cada una tiene dibujados entre uno y cuatro círculos, triángulos, rombos o estrellas, en color amarillo, azul, verde o rojo. Con niños de menor edad se pueden sustituir las figuras geométricas por otras con dibujos de animales, frutas u otros objetos familiares para el niño. Realizar los siguientes ejercicios:

Ordenar las tarjetas por categorías, sin tener en cuenta el número o el color de las mismas.

Realizar el mismo ejercicio agrupando las tarjetas por el número de elementos o por el color de los dibujos.



Realizar seriaciones de complejidad creciente; por ejemplo, ordenar las tarjetas alternando colores, sin tener en cuenta el número o la figura de cada tarjeta: rojo-amarillo-azul-verde/rojo-amarillo-azul-verde...

Ordenar las tarjetas en orden descendente, según el número de elementos que figura en cada una de ellas, sin tener en cuenta el color o la forma: 4-3-2-1/4-3-2-1...

El mismo ejercicio en orden ascendente: 1-2-3-4/1-2-3-4...

Realizar seriaciones numéricas más complejas, teniendo en cuenta el número de elementos de cada tarjeta; por ejemplo: 2-1-3-4/2-1-3-4...

Ordenar las tarjetas por series de figuras alternantes, sin tener en cuenta el número o el color: círculo-triángulo-cruz-estrella/círculo triángulo-cruz-estrella...

Seguir series más complejas de figuras alternantes, sin tener en cuenta el número o el color: círculo-triángulo-círculo-cruz-estrella/círculo-triángulo-círculo-cruz-estrella...

Seguir series que combinan dos criterios, incrementando progresivamente la dificultad del ejercicio. Por ejemplo: círculo rojo-círculo-amarillo-dos círculos rojos-dos amarillos...

-Realizar sudokus de dificultad creciente.

Buscar la salida de laberintos dibujados en el papel.

Realizar ejercicios de cálculo mental.

Con cuentas de distintos colores y formas, realizar seriaciones; por ejemplo, hacer un collar siguiendo distintas series:

- Cuadrado rojo-bola azul/cuadrado azul-bola roja...

- Tres cuadrados negros seguidos de tres bolas rojas...

Unir consecutivamente números que están dibujados de forma aleatoria sobre una hoja de papel.

El mismo ejercicio en orden inverso, uniendo los números desde el mayor hasta el menor.

12.7.2. Memoria

El aprendizaje y la utilización de reglas mnemotécnicas permiten estimular o compensar las dificultades de memoria en niños que manifiestan alteraciones, especialmente en áreas hipocámpicas, que limitan su memoria anterógrada o la capacidad para realizar nuevos aprendizajes. Hay dos tipos de técnicas mnemotécnicas: verbales y visuales.

Las técnicas verbales permiten reforzar más las funciones del hemisferio izquierdo. Pueden ser utilizadas como técnicas sustitutorias en el caso de que exista lesión o disfunción en el hemisferio derecho, o bien como técnicas de restauración cuando exista disfunción en el hemisferio izquierdo.

Las técnicas visuales se basan más en la activación del hemisferio derecho y se utilizan para recordar material mediante la creación de imágenes mentales. Son más eficaces cuando se le pide al niño que realice un pictograma que represente el elemento que quiere memorizar que cuando sólo se le solicita que elabore la imagen mental de dichos elementos. Este tipo de técnicas se puede utilizar como estrategias de sustitución en niños con lesiones del hemisferio izquierdo, aprovechando que las capacidades visoperceptivas y espaciales están preservadas. También se puede emplear en los casos en los que existan trastornos visoperceptivos, para fomentar la recuperación de las capacidades mnémicas de tipo residual. En el cuadro 12.2 se presentan las principales estrategias mnemotécnicas utilizadas para el entrenamiento y la rehabilitación de la memoria infantil.

12.7.3. Agnosias

Las agnosias son trastornos en la capacidad para interpretar los estímulos sensoriales, sin que exista déficit sensorial que lo justifique. Se producen como consecuencia de lesiones en las áreas de asociación del córtex cerebral o en otras estructuras cerebrales como el cuerpo calloso y el hipocampo y le impiden al niño la comprensión del significado de los estímulos percibidos mediante la vista, el tacto o el oído. Los niños con daño cerebral recuperan mejor las agnosias que los adultos, pero muchas veces no se tienen en cuenta su presencia, a pesar de que tienen un valor discapacitante que se traduce en distintas formas de fracaso escolar.

Cuadro 12.2. Principales técnicas mnemotécnicas verbales y visuales

VERBALES	Agrupamiento	Se utiliza para facilitar el recuerdo de números, mediante su agrupamiento en grupos de 2 o 3 dígitos. Por ejemplo los números 3, 9, 1, 9, 5, 7, 1, 0, 5 se recuerdan mejor si se agrupan: 391-957-105.
	Centralización	Consisten en la extracción de las características más relevantes de un texto escrito o leído, sin prestar atención a la información accesoria. La técnica del subrayado de los aspectos más importantes de un texto es un ejemplo de este tipo de estrategias.
	Repetición	Consiste en mejorar la capacidad de almacenamiento de la información mediante la repetición sucesiva del material que se desea memorizar: listas de palabras, números, etc.
	Categorización semántica	Consiste en agrupar el material que se ha de memorizar por familias de palabras en función de su clase, forma, tamaño o utilidad. La memorización por categorías semánticas siempre resulta más eficaz que la que se realiza mediante estrategias fonológicas.
	Categorización fonológica	Consiste en agrupar una lista de palabras que se han de memorizar en función de la primera letra, siguiendo el orden alfabético, o bien por el número de sílabas.
	Encadenamiento	Se utiliza para recordar una lista de acontecimientos o palabras de un modo secuenciado, formando una cadena mnésica en la que las palabras se recuerdan por sus características visuales, acústicas o semánticas, actuando cada palabra como elemento facilitador del siguiente elemento. Para memorizar una lista de palabras podemos inventar una historia que las encadene secuencialmente. Por ejemplo, para memorizar las palabras "perro, jarrón, calle, semáforo, cartas, gasolina, niña", el niño puede inventar una historia: "El perro rompió un jarrón cuando salió a la calle..." Se debe repetir la misma historia varias veces para que cada una de las palabras permita el recuerdo de la siguiente.
VISUALES	Acrónimos	Es una derivación de las técnicas fonológicas y consiste en formar una palabra nueva con las iniciales de las palabras que se desean recordar. Por ejemplo, el niño puede memorizar la siguiente lista de palabras: saco, vela, elefante, lagarto, luna, indio, ángel, formando la palabra "Sevilla", con las iniciales reordenadas de las palabras.
	Visualización	Consiste en crear imágenes visuales del material que se debe recordar. Cuanto más originales o absurdas sean las imágenes, mejor se recordarán y, cuanto mayor sea el tiempo dedicado a la formación de una imagen visual, mejor se recordará ésta. La técnica de visualización es la base de otras técnicas y se puede aplicar a situaciones de la vida diaria como aprendizaje de instrucciones o recuerdo de listas de palabras.
	Lugares	Ayuda a recordar las cosas al asumir que el mejor auxiliar para la memoria es la organización ordenada de los objetos. En primer lugar es necesario seleccionar una determinada ubicación espacial previamente conocida por el niño: domicilio, colegio, barrio... Posteriormente se debe situar la imagen de cada objeto que se ha de memorizar en un lugar diferente del recorrido que se seguirá. Finalmente se debe establecer una trayectoria que recorra siempre en el mismo orden cada uno de los lugares donde se han incluido los objetos memorizables.

A) Ejercicios de recuperación de las agnosias táctiles

Permiten mejorar la capacidad para identificar objetos mediante el tacto, en los casos en que exista disfunción o inmadurez de las áreas parietales. Estos ejercicios se harán siempre evitando que el niño reciba información a través de la vista, por lo que se puede colocar un antifaz o una pantalla interpuesta entre las manos y los ojos:

- Identificar objetos comunes con ambas manos.
- Identificarlos con una sola mano.
- Identificar objetos menos habituales con ambas manos.
- Identificarlos unimanualmente.
- Identificar letras de molde con una mano o con ambas.
- Ordenar varios objetos por su peso.
- Ordenar varios objetos por orden de tamaño.
- Discriminar distintas texturas: liso, rugoso, vibrante, frío, templado...

Trabajar con distintos materiales para mejorar las agnosias táctiles: plastilina, sacos de arena, etc.

B) Ejercicios de recuperación de las agnosias auditivas

Son especialmente útiles en la dislexia fonológica y también en niños con disfunción en áreas temporales, que tienen problemas para discriminar sonidos lingüísticos, seguir series rítmicas o comprender el significado de los sonidos no verbales.

Reproducir series rítmicas con los nudillos. Se empezará con series muy sencillas, aumentando progresivamente su dificultad:

O O O
o O o O
OO oo OO oo
OOO ooo
OO o OO o
oo OOO oo

Reproducir en voz alta sílabas o pseudopalabras con sonidos ambiguos: baz, fuce, bafe, felgu, gabada. El terapeuta se tapaná la boca mientras pronuncia para impedir que el niño visualice el modo en que han sido articulados los fonemas.

Seguir el ritmo de alguna melodía musical con algún instrumento de percusión.

El mismo ejercicio dando palmadas.

Reproducir series rítmicas con un xilófono.

C) Ejercicios de recuperación de las agnosias visuales

Se utilizan para mejorar la capacidad de reconocimiento de estímulos ópticos en niños que presentan alteraciones en las áreas de asociación visual.

Reconocer figuras ocultas dentro de un dibujo.

Identificar dibujos que se presentan difuminados.

Seguir trayectorias en el papel.

Copiar figuras geométricas sin sentido, de dificultad creciente.

Identificar figuras incompletas.

D) Ejercicios de recuperación de las agnosias espaciales

La disfunción en áreas de asociación parietales, especialmente en el hemisferio derecho, produce trastornos en la orientación que se traducen en dificultades de reconocimiento espacial de letras, palabras, números y objetos, así como problemas de orientación en el espacio circundante.

Seguir trayectorias dibujándolas en el papel.

Hacer recorridos en la sala de terapia, indicando la dirección que se sigue: derecha, atrás, izquierda, delante...

Hacer puzzles y rompecabezas.

Practicar juegos tipo "Tetris".

12.7.4. Apraxias

Las manifestaciones apráxicas son muy frecuentes en niños con disfunción cerebral, especialmente entre los que presentan problemas psicomotores o dificultades de dibujo y escritura. Mediante la ejercitación se pretende mejorar su capacidad para representar, simbolizar y realizar movimientos secuenciados, que pueden estar alterados como consecuencia de lesión o disfunción en la corteza asociativa, especialmente en áreas frontales y parietales.

Copiar figuras geométricas sencillas.

Repasar dibujos de dificultad creciente.

Imitar gestos intransitivos, sin significado: entrelazar los dedos, cruzar las manos, poner el dedo índice de la mano izquierda sobre la palma de la mano derecha.

Imitar gestos permaneciendo con los ojos cerrados.

Imitar gestos simbólicos: saludar, peinarse, escribir, teclear en el ordenador, tocar la guitarra, jugar al tenis.

Realizar los mismos gestos con los ojos cerrados.

Realizar puzles y rompecabezas de figuras humanas.

12.7.5. Conciencia fonológica

Es el requisito más importante para iniciar el aprendizaje de la lectura sin dificultades. Es necesario que el niño tome conciencia de la estructura sonora del lenguaje, que entienda la relación entre los sonidos del lenguaje oral. Como hemos hecho constatar en el capítulo 6, existe consenso en aceptar que la conciencia fonológica siempre está alterada en los futuros disléxicos, por lo que su entrenamiento puede tener un valor no sólo terapéutico en la etapa escolar, sino preventivo durante el período preescolar, en los niños que van a presentar dislexia, así como en muchos otros diagnosticados de disfasia infantil u otras alteraciones del lenguaje. Asumiendo que en los disléxicos hay un déficit de las capacidades fonológicas, es necesario que, previamente al aprendizaje de la lectura, el niño haya adquirido una buena capacidad para la identificación de las palabras, lo que exige que tenga un dominio fonológico que le permita identificar, manipular fonemas para construir con ellos las palabras. La ejercitación de la conciencia fonológica, por tanto, ocupa un lugar relevante en la rehabilitación neuropsicológica.

Repetir palabras enfatizando su acentuación prosódica u ortográfica: pa-TA-ta/cara-COL/ca-MI-sa/PÁ-j a-ro/...

Segmentar palabras dando una palmada al tiempo que se pronuncia en voz alta cada una de sus sílabas: ca-mi-se-ta/trom-pe-ta/es-ta-ción...

Hacer rimas; por ejemplo, decir palabras que acaben en "on", o en "ía".

Dividir las palabras en sílabas con palmadas, bloques, fichas o con instrumentos de percusión.

Decir palabras en voz alta, segmentando cada sílaba con una palmada: li-bro/fo-ca/ ca-

be-za/ca-ra-me-lo...

Pronunciarsolamente la mitad de las sílabas de cada palabra. El niño dice primero una sílaba y luego da una palmada, sin pronunciar la siguiente sílaba de la palabra, y así sucesivamente. Por ejemplo, si tiene que pronunciar la palabra "escaparate", lo hará del siguiente modo: "es"/palmada/"pá"/palmada/"te".

Formarel mayor número de palabras posible con una lista de sílabas incluidas dentro de un conjunto. El mismo ejercicio se puede hacer con una lista de letras.



12.8. La atención temprana como recurso terapéutico en la rehabilitación neuropsicológica infantil

La atención temprana (AT), también denominada estimulación precoz, atención infantil precoz o estimulación temprana, es el conjunto de actuaciones preventivas y terapéuticas que pretende potenciar al máximo las posibilidades físicas, emocionales e intelectuales del niño discapacitado actuando también sobre su familia y su entorno.

La atención temprana se articula en tres niveles de actuación: primaria, secundaria y terciaria.

- a) Atención primaria, tratando de disminuir el número de casos de niños con alteraciones biológicas. El consejo genético, los planes de vacunación, el cribado de posibles alteraciones metabólicas y la preparación para el parto son algunos ejemplos de actuación desde el ámbito de la atención primaria dentro de la AT.

- b) Prevención secundaria. Tiene por objeto reducir al máximo la existencia de enfermedades infantiles, mediante la detección precoz de las enfermedades, trastornos o situaciones de riesgo. Se incluye aquí el conjunto de técnicas de exploración médica del recién nacido, detectando posibles anomalías en el mismo momento del nacimiento.
- c) Prevención terciaria. Pretende disminuir la incidencia de las incapacidades crónicas en una población, procurando que disminuyan al máximo los casos de invalidez funcional. Su propósito es reducir los efectos de una deficiencia.

La AT es el conjunto de acciones encaminadas a minimizar las consecuencias de un problema de salud, una vez que se ha diagnosticado (Gutierrez, 2005). Es un ámbito interdisciplinar, en el que participan diversos profesionales procedentes del sector sanitario, social y educativo. La AT tiene estrechas vinculaciones con la neuropsicología del desarrollo, ya que una buena parte de sus actuaciones se centra sobre niños y niñas que presentan alteraciones producidas por lesión o disfunción del sistema nervioso. Desde esta óptica se puede afirmar que la AT es una metodología neuropsicológica, especialmente dentro del ámbito de la intervención, ya que utiliza la plasticidad cerebral infantil con el objetivo de activar al máximo sus capacidades. Muchos niños con graves discapacidades no podrían mejorar sus funciones, a no ser por la actuación específica de la intervención mediante atención temprana especializada.

Bibliografía

- Aicardi, J. (1993): "Postnatal acquired infectious diseases", en J.Aicardi: Diseases of the nervous system in childhood, Raven Press, Nueva York, pp. 630-655.
- Álvarez-Carriles, J.C.; Menor, J. y Salas-Puig, J. (2006): "Evaluación neuropsicológica y epilepsia: aspectos básicos y clínicos". En Avances en Neuropsicología Clínica, Fundación Mapfre, Madrid, pp. 23-75.
- Ardila, A. y Rosselli, M. (1990): "Acalculias". Behavioral Neurology, 3, pp. 39-48.
- (1994): Neuropsychological assessment of the spanish speaker, Plenum Press, Nueva York.
- (2002): "Acalculia and dyscalculia". Neuropsychological Review, 12, pp. 179-231.
- Ardila, A.; Rosselli, M. y Matute, A. (2005): Neuropsicología de los Trastornos del Aprendizaje, Manual Moderno, México D. F.
- Ardila, A.; Rosselli, M. y Ostrosky-Solis, F. (1991): Diagnóstico del daño cerebral, Trillas, México D. E
- Aylward, G. P. (1997): Infant and Early Childhood Neuropsychology, Plenum Press, Nueva York.
- Bagunyá, J. y Peña-Casanova, J. (2002): "Bases neurobiológicas del lenguaje", en J.PeñaCasanova: Manual de Logopedia, 3.a edición, Masson, Barcelona, pp. 21-43.
- Bakker, D. J. (1979): "Hemispheric differences and reading strategies: Two dyslexias?" Bulletin of the Orton Society, 29, pp. 84-100.
- (1983): "Hemispheric specialization and specific reading retardation", en M.Rutter (ed.): Developmental Neuropsychiatry, Guilford, Nueva York.
- Barkley, R. A. (1983): "Neuropsychology: Introduction". Journal of Clinical Child Psychology, 2, pp. 3-5.
- (1998): ADHD: Handbook for diagnosis and treatment, Guilford Press, Nueva York.
- Baron, I. S. (2000): "Clinical implications and practical applications of child neuropsychological evaluations", en K.O.Yeates; M.D.Ris y H.G.Taylor (eds): Pediatric Neuropsychology. Research, Theory and Practice, Guilford Press, Nueva York, pp. 439-456.

- Batchelor, E. S. (1997): *Pediatric Neuropsychology: Interfacing Assessment and Treatment*, Allyn y Bacon, Nueva Jersey.
- Battaglia, G.; Chiapparini, L. et al. (2006): "Periventricular nodular heterotopia: Classification epileptic history and genesis of epileptic discharges". *Epilepsia*, 47, (1), pp. 86- 97.
- Benton, A. (1971): *Introducción a la neuropsicología*, Fontanella, Barcelona.
- Berg, R. A. (1986): "Neuropsychological effects of closed-head injury in children", en J. E. Obrzut y G.W.Hynd (eds.). *Child Neuropsychology*, vol. 2, Academic Press, Orlando, pp. 13-135.
- Bermejo-Velasco, P. E. y Castillo-Moreno, L. (2006): *Acalculia: clasificación, etiología y tratamiento clínico*, 43, (4), pp. 223-227.
- Biederman, J.; Faraone, S.V.; Keenan, K. et al. (1992): "Further evidence for family-genetics risk factors in attention deficit hyperactivity disorder. Patterns of comorbidity in probands and relatives in psychiatrically and pediatrically referred samples". *Archives of General Psychiatry*, 49, pp. 728-738.
- Blázquez-Almería, G.; Joseph-Munné, D.; Burón-Masó, E. et al. (2005): "Resultados del cribado de la sintomatología del trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad en el ámbito escolar mediante la escala EDAH". *Revista de Neurología*, 41, (10), pp. 586-590.
- Bravo, M. E (2002): *Psicofarmacología para psicólogos*, Síntesis, Madrid.
- Brazelton, T R. y Cramer, B. G. (1993): *La relación más temprana. Padres, bebés y el drama del apego inicial*, Paidós, Madrid.
- Brown, R. T. (1991): "Effects of prenatal alcohol exposure at school age: attention and behavior". *Neurotoxicology and Teratology*, 2, pp. 1-11.
- Buck, M. (2002): "Nueva Agents and Second-line Therapies for Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder". *Pediatric Pharmacology*, 8, pp. 11-16.
- Catroppa, C. y Anderson, V. (2003): "Recovery and predictor of intellectual ability two years following traumatic brain injury". *Neuropsychological Rehabilitation*, 13, 5, pp. 517-536.
- Chomsky, N. (1976): "On the biological basis of language capabilities", en R.W.Rieber (ed.): *Neuropsychology of language*, Plenum, Nueva York.

- Chugani, H. T. (1992): "Functional Brain Imaging in Pediatrics". *Pediatric Clinical of North America*, 39, pp. 777-796-
- Chugani, H.T.; Phelps, M. E. y Mazziotta, J. C. (1987): "Positron emission tomography study of human brain functional development". *Annals of Neurology*, 22, pp. 487-497.
- Clavero, M. J. y Acedo, R. M. (1997): "Recién nacido pretérmino y de bajo peso". En *Manual del Residente de Pediatría y sus áreas específicas*. Comisión Nacional de Pediatría y sus Áreas Específicas, Madrid, pp. 126-130.
- Colheart, M. (1987): "Varieties of developmental dyslexia". *Cognition*, 27, (1), pp. 97-101.
- Cordón, M.; Cantera, E.; Pereña, J. I. y Santana, C. (1997): "Características anatómicas y fisiológicas del recién nacido normal". En *Manual del Residente de Pediatría y sus áreas específicas*. Comisión Nacional de Pediatría y sus Áreas Específicas, Madrid, pp. 119-122.
- Cuadrado, P. y Valiente, S. (2005): *Niños con autismo y trastornos generalizados del desarrollo (TGD)*, Síntesis, Madrid.
- Delgado, A. (1999): "Aspectos clínicos de la epilepsia". En *V Reunión sobre daño cerebral y calidad de vida: Epilepsia*, Fundación Mapfre Medicina, Madrid, pp. 20-31.
- Denckla, M. B. (1983): "The Neuropsychology of socio-emotional learning disability". *Archives of Neurology*, 40, pp. 461-462.
- (1997). "Research on executive function in a neurodevelopmental context: Application of clinical measures". *Developmental Neuropsychology*, 12, pp. 1-13.
- Dennis Rains, G. (2004): *Principios de Neuropsicología Humana*. McGraw Hill. México D. E, pp. 420-433.
- Dobbine, J., Smart, (1974): "Vulnerability of developing brain and behavior". *British Medical journal*, 30, pp. 164-168.
- Douglas, V. I. (1988): "Cognitive deficits in children with attention déficit disorder with hyperactivity", en *Bloomington L. M. y Sergeant, J. (eds.): Attention Deficit Disorder: Criteria, Cognition, Intervention*, Pergamon Press, Elmsford, Nueva York.
- DSM-IV-TR (2005): *Criterios diagnósticos*, Masson, Barcelona.
- Duffy, E H.; Denckla, M.B.; Bartels, P. H. y Sandini, G. (1980): "Dyslexia: Regional Differences in Brain Electrical Activity by Topographic Mapping". *Annals of Neurology*, 7, pp. 421-428.

- Dunn, D. W. y Epstein, L. G. (1990): "Tomando decisiones en neurología infantil, Temis, Barcelona.
- Elia, J.; Ambrosini, P. J. y Rapoport, J. L. (1999): "Treatment of Attention-Deficit-Hyperactivity Disorder". *Nueva England Journal of Medicine*, 340, pp. 780-788.
- Ellis, A. y Young, A. (1992): *Neuropsicología Cognitiva Humana*, Masson, Barcelona.
- Evrard, P. (1994): "Los trastornos del aprendizaje". En J.A.Portellano (coord.): *Dislexia y Dificultades de Aprendizaje*, CEPE, Madrid, pp. 11-17.
- Farré, A. y Narbona, J. (2000): *EDAH Escalas para la evaluación del Trastorno por déficit de atención con hiperactividad*. 3.a ed., TEA, Madrid.
- Felipe, J. (2005): "Cerebro y cultura", en F.Mora (coord.) *Esplendores y miserias del cerebro*, Fundación Santander Hispano, Madrid, pp. 61-103.
- Fernandez, E.; Vila, A. y Tejedor, J. (1981): "Estudio y adaptación experimental del test discriminativo neurológico rápido QNST". *Estudios de Psicología*, 3, pp. 16-28.
- Filipek, P. A. (1999): "Neuroimaging in the developmental disorders". *The state of science*, 40, pp. 113-118.
- Fisher, R.S.; Van Emde, W.; Blume, W. et al. (2005): "Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League against Epilepsy (ILAE), and the international Bureau for Epilepsy (IBE)". *Epilepsia*, 46, (4), pp. 470-472.
- Fodor, J. A. (1983): *The Modularity of Mind*. MIT Press, Cambridge, MA.
- Fritch, C. D.; Liddle, K. J. y Frackowiak, P. E (1991): "A PET study of word finding". *Neuropsychologia*, 29, pp. 1137-1148.
- Frostig, M.; Horne, D. y Miller, A. M. (1982): *Programa para el desarrollo de la percepción visual*, Panamericana, Buenos Aires.
- Gaddes, W. H. (1980): *Learning Disabilities and Brain Function: A Neuropsychological Approach*, Springer-Verlag, Illinois.
- Galaburda, A. M. y Kemper, L. (1979): "Citoarchitectonic abnormalities in developmental dyslexia: A case study". *Annals of Neurology*, 6, pp. 94-100.
- Gallardo, J. R. y Gallego J. J. (2003): *Manual de Logopedia Escolar*, Aljibe, Málaga.
- García-Calatayud, S. (1997): "Recién nacido de alto riesgo". En *Manual del Residente de*

Pediatría y sus áreas específicas, Comisión Nacional de Pediatría y sus áreas específicas, Madrid, pp. 131-137.

García-Nonell, C.; Rigau, E. y Artigas, J. (2006): "Perfil neurocognitivo del trastorno de aprendizaje no verbal". Revista de Neurología, 43, (5), pp. 268-274.

García Vilchez, V. (2003): "Retraso en el desarrollo del lenguaje oral", en J.R.Gallardo; J. J.Gallego: Manual de Logopedia Escolar, Aljibe, Málaga, pp. 283-305.

Geschwind, N. y Galaburda, A. (1987): Cerebral lateralization: Biological Mechanisms, associations and patholog, MIT Press, Cambridge, MA.

Giordano, M. (1973): Los fundamentos de la dislexia escolar, IAR, Buenos Aires.

Golden, C. J. y Vicente, P. J. (1983): Foundations of Clinical Neuropsychology, Plenum Press, Nueva York.

Goldstein, S. y Reynolds, C. R. (1999): Handbook of neurodevelopmental and Genetic Disorders in Children, Guilford Press, Nueva York.

González, J. N. (2003): Alteraciones del habla en la infancia, Panamericana, Madrid.

Gracia, R. y Portellano, J. A. (1992): Avances en el síndrome de Turner. Aspectos Clínico-endocrinológicos y neuropsicológicos, Díaz de Santos, Madrid.

(1998): Avances en el déficit de Hormona del Crecimiento. Aspectos clínicos, evolutivos y psicológicos, Díaz de Santos, Madrid.

Gross-Glenn, K.; Duara, R.; Barber W. W. y Loewenstein, D. (1991): "Positron emission tomographic studies during serial word-reading by normal and dyslexic subjects". Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology, 13, pp. 531-544.

Gross-Tsur, V.; Shalev, R.S.; Manor, O. y Amir, N. (1995): "Developmental right-hemisphere syndrome. Clinical spectrum of the nonverbal learning disability". Journal of Learning Disabilities, 28, pp. 80-86.

Guerra, R. (1996): Riesgos de Deficiencias en la infancia: estudio epidemiológico, prospectivo y plan de seguimiento basado en tarjeta óptica (tesis doctoral), Universidad Complutense, Madrid.

Gutiez, P. (2005): Atención Temprana. Prevención, detección e intervención en el desarrollo (0-6 años) y sus alteraciones, Editorial Complutense, Madrid.

Hammill, D. D. (1990): "On defining Learning Disabilities: An emerging consensus".

- Journal of Learning Disabilities, 23, pp. 74-84.
- Hopper, C. (2006): "Epilepsia". *Mente y Cerebro*, 16, pp. 58-66.
- Hynd, G. W. (1988): *Neuropsychological Assessment Clinical Child Psychology*, Sage Publications, Londres.
- Jaffe, K.M.; Fay, G.C.; Polissar, N. L. et al. (1993): "Severity of paediatric traumatic brain injury and early neurobehavioral outcome: A cohort study". *Archives of Physical and Medicine Rehabilitation*, 74, pp. 587-595-
- Junqué, C. (2006): "Resonancia magnética estructural en la investigación neuropsicológica". En *Avances en Neuropsicología Clínica*, Mapfre, Madrid, pp. 141-162.
- Kandel, E.R.; Schwartz, J. H. y Jessell, T M. (1991): *Principles of Neural Science*. 3.a ed., Elsevier, Nueva York.
- Kaufman, A. S. y Kaufman, N. L. (2005): *K-BIT, Test Breve de inteligencia de Kaufman*, TEA, Madrid.
- Kawashima, L. (2006): *Brain Training*, Nintendo España, Madrid.
- Kolb, B. y Whishaw, B. (2002): *Cerebro y Conducta*, McGraw Hill, Madrid.
- (2006): *Neuropsicología Humana*, Panamericana, Madrid.
- Kolb, B.; Whishaw, B. y Fantie, B. (1989): "Development of the child's brain and behavior". En C.R.Reynolds y E.Fletcher-Janzen (eds.): *Handbook of clinical child neuropsychology*, Plenum Press, Nueva York.
- Kosc, L. (1974): "Developmental dyscalculia". *Journal of Learning Disabilities*, 7, pp. 164-177.
- Larroque, B. (1995): "Moderate prenatal alcohol exposure and psychomotor development at preschool age". *American Journal of Public Health*, 85, (12), pp. 1654-1661.
- Loring, D. (1999): *Dictionary of Neuropsychology*, Oxford University Press, Nueva York.
- Lou, H. C. (1982): *Developmental Neuroology*, Raven Press, Nueva York.
- Luria, A. R. (1980): *Higher cortical functions in man*, Basic Books, Nueva York.
- Lyon, G. y Evrard, P. H. (1990): *Neuropediatrics*, Masson, Barcelona.

- Manaus-Gil, E. (2005): "Tartamudez del desarrollo y tartamudez adquirida. Semejanzas y diferencias". *Revista de Neurología*, 40, (10), pp. 587-594.
- Manga, D. y Fournier, C. (1997): *Neuropsicología Clínica Infantil. Estudio de Casos en edad escolar*, Universitas, Madrid.
- Manga, D. y Ramos, E (1991): *Neuropsicología de la edad escolar. Aplicaciones de la teoría de A.Lun a a niños a través de la batería Luria DNI*, Visor, Madrid.
- (2004): *Luria Inicial. Exploración Neuropsicológica de la Edad Preescolar*, TEA, Madrid.
- Manrique, M. (1999): "Tratamientos quirúrgico en la epilepsia", en V Reunión sobre Daño Cerebral y Calidad de Vida, Fundación Mapfre Medicina, pp. 40-47.
- Marcos, T (1994): "La Neuropsicología hoy". En T.Marcos (ed.). *Neuropsicología Clínica. Más allá de la psicometría*, Mosby, Barcelona.
- Massagli, T.L; Jaffe, K.M.; Fay, G. C. et al. (1996): "Neurobehavioral sequelae of severe pediatric traumatic brain injury: A cohort study". *Archives of Physical Medicine Rehabilitation*; 77, pp. 223-231.
- Mateos, R.; Valle, M.; Portellano, J. A. et al. (2003): "Neuropsicología de los niños con bajo peso al nacer". En *Neuropsicología Infantil*, Fundación Mapfre Medicina, Madrid, pp. 139-160.
- Mateos, R.; Arizcun, J.; Portellano, J. A. et al. (2006): "Potenciales evocados en una población de niños menores de 1.500 gramos: descripción y probabilidades". *Revista de Neurología*, 42, (8), pp. 455-461.
- Max, J.E.; Roberston, B. A. y Lansing, A. E. (2001): "The phenomenology or personality change due to traumatic brain injury in children and adolescents. *Journal or Neuropsychiatry Clinical Neuroscience*, 13, pp. 161-170.
- McCarthy, D. (2005): *Escalas McCarthy de Aptitudes y Psicomotricidad para niños*, TEA, Madrid.
- McCloskey, M.; Caramazza, A. y Bailia, A. (1985): "Cognitive mechanism in number processing and calculation: evidence from dyscalculia". *Brain cognition*, 4, pp. 171-196.
- Méndez, M.F.; Papasian, N. C. y Lim, G. T. (2003): "Thalamic acalculia". *Neuropsychiatry Clinical Neuroscience*, 15, pp. 115-116.
- Menkes, J. H. (1985): *Texbook of Child Neurology*, Lea y Febiger, Filadelfia.

- Michelson, D.; Allen, A.J.; Busber, J. et al. (2002): "Once daily atomoxetine treatment for children and adolescents with Attention Deficit Hyperactivity Disorder: a randomized, placebo controlled study". *American journal of Psychiatry*, 159, pp. 1896-1901.
- Millana, L.; Portellano, J. A. y Martínez-Arias, R. (2005): "Aspectos neuropsicológicos y psicosociales de la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana". *Revista de Estudios Penitenciarios*, 251, pp. 23-71.
- Miller, E. (1996): "Phrenology, Neuropsychology and Rehabilitation". *Neuropsychological Rehabilitation*, 6, (4), pp. 245-259.
- Millichap, J. G. (1977): *The Hyperactive child with minimal brain dysfunction*, Yearbook Medical Publishers, Chicago.
- Mintz, M. (1996): "Neurobehavioral manifestations of pediatric AIDS/HIV-I infection", en Y.Franck (ed.): *Pediatric Behavioral neurology*, CRC Press, Nueva York, pp. 336-365-
- Molfese, V. J. (1992): "Neuropsychological assessment in infancy", en I. Rapin y Segalowitz (eds.), *Handbook of Neuropsychology: Theory and Research*, vol. 6, Child Neuropsychology, Elsevier, Amsterdam, pp. 353-376.
- Molina, M. I. (1997): "Alteraciones genéticas". En *Manual del Residente de Pediatría y sus Áreas Específicas*, Asociación Española de Pediatría, Madrid, pp. 72-73.
- Molina, S.; Sinués, A.; Deaño, M. et al. (1998): *El fracaso en el aprendizaje escolar (II). Dificultades específicas de tipo neuropsicológico*, Aljibe, Málaga.
- Mora, E y Sanguinetti, A. N. (1994): *Diccionario de Neurociencia*, Alianza, Madrid.
- Moscovitch, M. y Umiltá, C. (1990): "Modularity and Neuropsychology. Modules and central processes in attention and memory". En M. E Schwartz: *Modular deficits in Alzheimer Type Dementia*, MIT Press, Cambridge, MA., pp. 159-169.
- Mulas, E (1993): *Evolución neuropsicológica a largo plazo en la edad escolar de los recién nacidos con peso al nacimiento inferior a 1.000 gramos.* (tesis doctoral), Universidad de Valencia.
- Muñoz-Céspedes, J. M. y Tirapu, J. (2003): "Traumatismos craneoencefálicos en la infancia", en *Neuropsicología infantil*, Fundación Mapfre Medicina, Madrid, pp. 307-335.
- Mutti, M.; Sterling, H. M. y Spalding, N. V. (1978): *QNST Quick Neurological Screening Test*. Academic Therapy Publications, San Diego, CA.

- Narbona, J. y Chevrie-Muller, C. (2003): El lenguaje del niño. 2.a ed., Masson, Barcelona.
- Nelson, P. (1992): "Tratado de Pediatría. Enfermedades prenatales. Factores prenatales en las enfermedades de los niños", en R.F.Behrman; R.M.Kliegman; W.E.Nelson y V.C.Vaughan, Interamericana, México, pp. 319-338.
- Nottebohm, F. (1994): "The song circuits of the avian brain as a model System in which to study vocal learning, communication and manipulation". *Discussions in Neuroscience*, 10, pp. 72-80.
- Novick, B. (1988): *Fundamentals of Clinical Child Neuropsychology*, Allyn y Bacon, Nueva Jersey
- Nudo, R.J.; Jenkins, W. M. y Merzenich, M. M. (1996): "Repetitive microstimulations alters the cortical representation of movements in adults rats". *Somatosensory Motor Research*, 7, pp. 463-483.
- Obruttz, J. E. y Hyndt, G. W. (1986): *Child Neuropsychology. vol. 1. Theory and Research*, Academic Press, Orlando.
- Obruttz, J.E.; Hyndt, G. W. y George, W. (1986): *Child Neuropsychology. vol. II. Clinical Practice*, Academic Press, Orlando.
- Ochoa-Sangrador, C. y Palencia, R. (1992): "Epidemiología de las epilepsias en la infancia". *Revista Española de Epilepsia*, 6, pp. 57-69.
- Ochoa-Sangrador, C.; Palencia, R. y González de Dios, J. (2006): "Adecuación de la práctica clínica a la evidencia científica en el tratamiento de las convulsiones febriles". *Revista de Neurología*, 43, (2), pp. 67-73.
- Ojeman, G. A. y Ward, A. J. (1975): 'Stereotactic and other procedures for epilepsy'. *Advances in Neurology*, 8, pp. 241-263.
- Palencia, R. (1999): *Epidemiología de la epilepsia en la edad infantil*. Mapfre Medicina, vol. 10 (supl. II), pp. 48-52.
- Pallás, C.; Cruz, J. y Medina, M. (2000): *Apoyo al desarrollo de los niños nacidos demasiado pequeños, demasiado pronto*, Real Patronato de Prevención y Atención a Personas con Minusvalía, Madrid.
- Pardal, C. (2003): "Adquisición y desarrollo del lenguaje", en J.R.Gallardo; J.J.Gallego, *Manual de Logopedia Escolar*, Aljibe, Málaga, pp. 73-85.
- Pastor, J.; Hernando-Requejo, V.; Domínguez-Gadea, L. et al. (2005): "Impacto de la

experiencia sobre los resultados quirúrgicos en la epilepsia del lóbulo temporal". Revista de Neurología, 41, (12), pp. 709-716.

Peña-Casanova, J. (2002): Manual de Logopedia. 3.a ed., Masson, Barcelona.

Peña-Garay, M. (2005): "Habilidades lingüísticas de los niños menores de un año". Revista de Neurología, 41, (5), pp. 291-298.

Phillips, R.B.; Sharma, R.; Premachandra, B. R. et al. (1996): "Intrauterine exposure to cocaine: Effects on neurobehavior of neonats". Infant Behavior and Development, 19, pp. 71-81.

Pinel, J. (2001): Psicobiología, Pearson, Madrid.

Poeta, L. S. y Rosa-Neto, F. (2006): "Características biopsicosociales de los escolares con indicadores de trastorno de déficit de atención e hiperactividad". Revista de Neurología, 43, (10), pp. 584-588.

Portellano, J. A. (1988): Estudio de las funciones cognitivas en la dislexia mediante técnicas de electroencefalografía a computarizada. (tesis doctoral), Universidad Complutense, Madrid.

(1989): Fracaso Escolar. Diagnóstico e Intervención. Una perspectiva Neuropsicológica, CEPE, Madrid.

(coord.) (1991): Las epilepsias. Un estudio multidisciplinar, CEPE, Madrid.

(1991): Dificultades de Aprendizaje, Polibea, Madrid.

(1998): "Neurobiología del desarrollo y diagnóstico precoz de los signos de riesgo en la etapa preescolar". Cuadernos de Realidades Sociales, 51-52, pp. 155-174.

(1999): "Reflexiones sobre el presente y el futuro de la neuropsicología infantil". Polibea, 53, pp. 12-20.

-(2000a): "Niños con disfunción cerebral mínima". Punto de Encuentro, 25, pp. 17-20.

- (2000b): "Desarrollo Psicológico de los niños con bajo peso al nacer". Punto de Encuentro, 23, pp. 34-36.

(2001a): "La disgrafía". Concepto, diagnóstico y tratamiento de los trastornos de escritura. 6.a ed., CEPE, Madrid.

(2001b): "Desarrollo del lenguaje y daño cerebral infantil", en VI Reunión sobre daño

- cerebral y calidad de vida: Cerebro y lenguaje, Mapfre Medicina, 12, pp. 9-18.
- (coord.) (2002): Neuropsicología Infantil, Mapfre Medicina, Madrid.
- (2005a): Introducción a la Neuropsicología, McGraw Hill, Madrid.
- (2005b): "CUMANES: A New Instrument for children neuropsychological evaluation" (comunicación). 9th European Congress of Psychology, Scientific Committee, Granada.
- Portellano, J. A. y Clemente, L. (2000): "Aspectos neuropsicológicos del sida infantil". Políbea, 56, pp. 14-19.
- Portellano, J.A.; Mateos, R. y Martínez-Arias, R. (2000): CUMANIN. Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil, TEA Ediciones, Madrid.
- Portellano, J.A.; Mateos, R.; Valle, M. y Arizcun, J. (1997): "Trastornos neuropsicológicos en niños de muy bajo peso al nacer en edad preescolar". Acta Pediátrica, 55, (8), pp. 375-379.
- Portellano, J.A.; Zumárraga, L. y Martínez-Arias, R. (2005c): "ENFEN: A New Instrument for Evaluation of Executive Functions in children" (comunicación). 9th European Congress of Psychology, Granada.
- Posner, M. I. y Raichle, M. E. (1994): Images of the mind Scientific American Library, Nueva York.
- Prigatano, G. P. (1999): Principles of neuropsychological rehabilitation, Oxford University Press, Nueva York.
- Purves, D.; Augustine, G.J.; Fitzpatrick, D. et al. (2006): Neurociencia, Panamericana, Madrid.
- Quero, J. (1994): "Características fisiológicas del recién nacido". En M.Hernández Rodríguez: Pediatría. 2.a ed., Díaz de Santos, Madrid.
- Rains, D. G. (2004): Principios de Neuropsicología Humana, McGraw Hill Interamericana, México D. E
- Rakic, P (1995): "Corticogenesis in human and nonhuman primates", en M.S.Gazzaniga (ed.). The cognitive neurosciences, MIT Press, Cambridge MA, pp. 127-145.
- Ramírez, M.; Ostrosky-Solís, F.; Fernández, A. y Ardila-Ardila, A. (2005): "Fluidez verbal semántica en hispanohablantes: un análisis comparativo". Revista de Neurología, 41, (8), pp. 463-468.

- Rapin, I. (1987): *Disfunción cerebral en la infancia*, Martínez Roca, Madrid.
- Rausch, R. y Risinger, M. (1990): "Intracarotid Sodium Amobarbital Procedure". En A. A. Bolton; G.B.Baker y M.Hiscok (eds.). *Neuromethods: Neuropsychology*, Humana Press, Clifton, N. J., pp. 27-146.
- Retortillo, F. (1989): *Repercusiones del Bajo peso al nacimiento en el desarrollo a los 6 años de edad*. (tesis doctoral), Universidad Nacional de Educación a Distancia, Madrid.
- Reynolds, C. R. (1997): *Handbook of Clinical Child Neuropsychology*, Plenum Press Corporation, Nueva York.
- Riva, D.; Avanzini, G. y Franceschetti, S. (2005): "Unilateral frontal lobe epilepsy affects executive functions in children". *Neurological Science*, 26, pp. 263-270.
- Rodríguez, A. I. y Sánchez, E. (1997): "Traumatismo craneoencefálico agudo". En *Manual del Residente de Pediatría y sus áreas específicas*. Comisión Nacional de Pediatría y sus áreas específicas, Madrid, pp. 332-334.
- Rogaev, E. L (1995): "Familial Alzheimer's Disease in kindreds with missense mutations in a gene on chromosome 1 related to the Alzheimer's disease type 3 gene". *Nature*, 376, pp. 775-778.
- Rosselli, M.; Matute, E. y Ardila, A. (2006): "Predictores neuropsicológicos de la lectura en español". *Revista de Neurología*, 42, (4), pp. 202-210.
- Rothenberg, A. (1990): *Brain and Behavior in child Psychiatry*, Springer-Verlag, Berlín.
- Rourke, B. (1983): *Child Neuropsychology: An introduction to theory, Research and Clinic*, Guilford Press, Londres.
- (1986): *Neuropsychological Assessment of Children*, Guilford Press, Londres.
- (1993): "Arithmetic disabilities, specific and otherwise: A neuropsychological perspective". *Journal of Learning Disabilities*, 26, pp. 214-226.
- (1995): *Syndrome of nonverbal learning disabilities: neurodevelopmental manifestations*, Guilford Press, Nueva York.
- Rourke, B.; Bakker, D.J.; Fisk, J. L. y Strang, J. D. (1983): *Child Neuropsychology*, Guilford Press, Nueva York.
- (1989): *Syndrome of nonverbal learning disabilities: the syndrome and the model*, Guilford Press, Nueva York.

- Rutter, M.; Graham, P. y Yule, W. A. (1970): "Neuropsychiatric study in childhood". Clinics in developmental medicine, Heinemann Medical Books, Londres, pp. 35-46.
- Sáez, E. (2005): "Recién nacidos de alto riesgo biológico", en P.Gutierrez (ed.): Atención Temprana, Editorial Complutense, Madrid, pp. 311-342.
- Saigal, S. (1992): "Non-right handedness among ELBW and term children are eight years in relation to cognitive function and school performance". Developmental Medical Children Neurolog, 34, (5), pp. 435-443.
- Satcher, D. (1999): Mental Health: A report of the Surgeon General, disponible en la página web <<http://www.mental-health.org/special/surgeongeneralreport>>
- Schaffer, D. (1994): Attention deficit hyperactivity disorder in adults. American Journal of Psychiatry, 151, pp. 633-638.
- Scheff, S. W. (ed.) (1984): Aging and recovery and funcion in the central nervous system, Plenum, Nueva York.
- Spreen, O. (1995): Human Developmental Neuropsychology, Oxford University Press, Londres.
- Teeter, P. A. (1997): Child Neuropsychology: Assessment and Interventionsfor Neurodevelopment, Allyn y Bacon, Nueva Jersey.
- Teitelbaum, P. y Epstein, A. N. (1962): "The lateral hypothalamic syndrome: Recovery of feeding and drinking after hypothalamic lesions". Psychological Review, 69, pp. 74-90.
- Temple, C. M. (1997): Developmental Cognitive Neuropsychology, Psychology Press, East Sussex.
- Toledo, M. (1994): Neurología para educadores, Ideo, Sevilla.
- Tramontana, M. G. (1983): "Neuropsychological evaluation in children and adolescents with psychological disorders", en C.J.Golden y P.J.Vicente (eds.), Foundations of clinical neuropsychology, Plenum, Nueva York.
- Vaquero, J. (1999): "Aspectos morfológicos y experimentales de la epilepsia", Mapfre Medicina, vol. 10 (supl. II), pp. 13-19.
- Yugueros, M.L; Tola, A.; Fernández, N. y Justino, C. (2000): "Traumatismos craneoencefálicos", en J.M.Gray y A.Escartín (coords.). Manual del Residente en Neurología, Sociedad Española de Neurología, Madrid, pp. 391-402.

- Wall, P. D. (1980): "Mechanisms of plasticity of connection following damage of adult mammalian nervous system", en P.Bach y Rita (eds.). Recovery of function: Theoretical considerations of brain injury rehabilitation, Hans Huber, Berlín.
- Wilson, B. A. (1999): Case studies in Neuropsychological Rehabilitation, Oxford University Press, Nueva York.
- Wolke, D. y Meyer, R. (1999): "Resultados del Estudio Bávaro del Desarrollo. Implicaciones para Teoría y Práctica". Infancia y Desarrollo, 8, (1), pp. 23-25.
- Yeates, K.O.; Ris, M. D. y Taylor, H. G. (2000): Pediatric Neuropsychology, Guilford Press, Nueva York.