

Manual de Atención Temprana

María José Buceta (coord.)



Manual de Atención Temprana

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



Queda prohibida, salvo excepción prevista en la ley, cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública y transformación de esta obra sin contar con autorización de los titulares de la propiedad intelectual. La infracción de los derechos mencionados puede ser constitutiva de delito contra la propiedad intelectual (arts. 270 y sigs. Código Penal). El Centro Español de Derechos Reprográficos (www.cedro.org) vela por el respeto de los citados derechos.

Manual de Atención Temprana

M.^ª José Buceta Cancela (coord.)



EDITORIAL
SINTESIS

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.

© M.^a José Buceta Cancela (coord.)

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

ISBN: 978-84-975672-3-7
Depósito Legal: M. 4.445-2011

Impreso en España - Printed in Spain

Índice

<i>Prólogo</i>	15
<i>Pedreira Massa, José Luis</i>	

PRIMERA PARTE PREVENCIÓN DE NECESIDADES, EVALUACIÓN Y DIAGNÓSTICO

1. <i>Introducción</i>	19
<i>Buceta Cancela, M.^a José y Ferreiro Vilasante, M.^a del Carmen</i>	
1.1. Concepto	19
1.2. Objetivos	20
1.3. Bases	23
1.4. Ámbitos de actuación	23
1.4.1. Niño, 23. 1.4.2. Escuela, 24. 1.4.3. Familia, 24.	
Preguntas de autoevaluación	26
2. <i>La prevención de las necesidades transitorias o permanentes</i>	29
<i>Castañón Gallego, Beatriz y Buceta Cancela, M.^a José</i>	
2.1. Niveles de prevención	29
2.1.1. <i>Prevención primaria</i> , 29. 2.1.2. <i>Prevención secundaria</i> , 30. 2.1.3. <i>Prevención terciaria</i> , 33.	
2.2. Crecimiento y desarrollo físico	34
2.3. Signos de alarma	40
2.3.1. <i>Signos de alarma durante el primer mes de edad</i> , 41. 2.3.2. <i>Signos de alarma durante el segundo mes de edad</i> , 42. 2.3.3. <i>Signos de alarma duran-</i>	

te el cuarto mes de edad, 42. 2.3.4. Signos de alarma durante el sexto mes de edad, 42. 2.3.5. Signos de alarma durante el noveno mes de edad, 43. 2.3.6. Signos de alarma durante el duodécimo mes de edad, 43. 2.3.7. Signos de alarma durante el decimoquinto mes de edad, 43. 2.3.8. Signos de alarma durante el decimoctavo mes de edad, 43. 2.3.9. Signos de alarma a los veinticuatro meses de edad, 44. 2.3.10. Signos de alarma a los cuatro años de edad, 44. 2.3.11. Signos de alarma a los seis años de edad, 44.

2.4. Programas de prevención	45
2.5. Resumen	45
Preguntas de autoevaluación	46
Casos prácticos	50
3. Principales pruebas de evaluación	49
<i>Buceta Cancela, M.ª José y Fernández de la Iglesia, Josefa del Carmen</i>	
3.1. Escalas neonatales	49
3.2. Escalas de desarrollo	50
3.3. Escalas de inteligencia	55
3.4. Lenguaje	57
3.5. Personalidad	60
3.6. Escalas de evaluación del ambiente familiar	61
Preguntas de autoevaluación	62

SEGUNDA PARTE
INTERVENCIÓN EN LOS TRASTORNOS
DEL LENGUAJE

4. Desarrollo del lenguaje en los primeros años	67
<i>Buceta Cancela, M.ª José; Rodríguez de Dios, M.ª del Carmen y Vilameá Pérez, Mónica</i>	
4.1. Desarrollo prelingüístico	67
4.2. Desarrollo fonológico	67
4.3. Desarrollo semántico	69
4.4. Desarrollo morfosintáctico	71
4.5. Desarrollo pragmático	72
Preguntas de autoevaluación	73

5. Definición de los principales trastornos del lenguaje	75
<i>Buceta Cancela, M.^a José; Rodríguez de Dios, M.^a del Carmen y Vilameá Pérez, Mónica</i>	
5.1. Dislalias	75
5.1.1. <i>Introducción</i> , 75. 5.1.2. <i>Clasificación y etiología</i> , 75.	
5.2. Disfonías infantiles	79
5.2.1. <i>Introducción</i> , 79. 5.2.2. <i>Anatomía y fisiología de la voz</i> , 79. 5.2.3. <i>Mecanismo de fonación</i> , 81. 5.2.4. <i>Etiología</i> , 81. 5.2.5. <i>Clasificación</i> , 82.	
5.3. Disfemia	83
5.3.1. <i>Introducción y concepto</i> , 83. 5.3.2. <i>Etiología</i> , 83. 5.3.3. <i>Clasifica- ción</i> , 85.	
5.4. Del Retraso Simple al Trastorno Específico del Lenguaje	86
5.4.1. <i>Concepto y clasificaciones</i> , 86. 5.4.2. <i>Retraso del lenguaje o TEL</i> , 88. 5.4.3. <i>Criterios para la identificación del TEL</i> , 88.	
Preguntas de autoevaluación	89
 6. Evaluación de los principales trastornos del lenguaje	 91
<i>Buceta Cancela, M.^a José; Rodríguez de Dios, M.^a del Carmen y Vilameá Pérez, Mónica</i>	
6.1. Evaluación en las dislalias	91
6.1.1. <i>Evaluación de la articulación</i> , 91. 6.1.2. <i>Evaluación de las bases fun- cionales de la articulación</i> , 92.	
6.2. Evaluación en las disfonías	92
6.3. Evaluación en las disfemias	93
6.4. Evaluación en el Trastorno Específico del Lenguaje	94
Preguntas de autoevaluación	97
 7. Intervención en los principales trastornos del lenguaje	 99
<i>Buceta Cancela, M.^a José; Rodríguez de Dios, M.^a del Carmen y Vilameá Pérez, Mónica</i>	
7.1. Intervención en las Dislalias	99
7.1.1. <i>Tratamiento indirecto</i> , 99. 7.1.2. <i>Tratamiento directo</i> , 101.	
7.2. Intervención en las Disfonías	102
7.3. Intervención en la Disfemia	104

7.4. Intervención en el Trastorno Específico del Lenguaje	105
Preguntas de autoevaluación	107
Casos prácticos	108

TERCERA PARTE

INTERVENCIÓN EN LOS TRASTORNOS DEL DESARROLLO

8. <i>Intervención en los trastornos del desarrollo de origen prenatal</i>	115
<i>Cagide Otero, M.ª Esther; Nedelcu, Dagmar Gabriela y Buceta Cancela, M.ª José</i>	
8.1. Riesgo biológico prenatal	115
8.2.1. <i>Síndrome de Down</i> , 115. 8.2.2. <i>Síndrome X Frágil</i> , 124.	
Preguntas de autoevaluación	129
Casos prácticos	131
9. <i>Intervención en los trastornos del desarrollo que no tienen origen prenatal</i>	135
<i>Buceta Cancela, M.ª José; Veira Muñiz, Ana y Castañón Gallego, Beatriz</i>	
9.1. Origen perinatal	135
9.2. Origen posnatal	135
9.3. Riesgo familiar	139
9.3.1. <i>Características de los padres</i> , 140. 9.3.2. <i>Situación familiar</i> , 143.	
9.3.3. <i>Estrés</i> , 145.	
9.4. Riesgo ambiental	145
Preguntas de autoevaluación	147
Casos prácticos	148
10. <i>Intervención en los trastornos generalizados del desarrollo</i>	151
<i>Nedelcu, Dagmar Gabriela y Buceta Cancela, M.ª José</i>	
10.1. Repaso histórico sobre la evolución teórica del autismo	151
10.2. Definición y características de los TGD	156
10.3. Pruebas utilizadas para la identificación y evaluación de las personas con autismo	160

10.4. Sistemas alternativos/aumentativos de comunicación (SAAC)	162
10.5. Sistema TEACCH/ El análisis conductual aplicado (ABA, por sus siglas en inglés)	166
10.6. Terapia cognitivo-conductual	167
10.7. Otras terapias	168
Preguntas de autoevaluación	170

CUARTA PARTE INTERVENCIÓN EN OTROS TRASTORNOS

11. <i>Maltrato y abusos</i>	175
<i>Pedreira Massa, José Luis</i>	
11.1. Concepto	175
11.2. El concepto de victimología infantil	177
11.3. Etiología y factores de riesgo	178
11.4. Diagnóstico de maltrato	180
11.5. Pautas terapéuticas y preventivas	187
Preguntas de autoevaluación	196
12. <i>Trastornos de la vinculación</i>	199
<i>Pedreira Massa, José Luis</i>	
12.1. Introducción	199
12.2. Delimitación conceptual de vínculo y apego en la prevención y la Psicopatología Infantil	201
12.3. Características del apego/vínculo de importancia para la Psicopatología y las actividades preventivas	202
12.4. Psicoanálisis y perspectiva de la vinculación	208
12.5. Evolución longitudinal de los trastornos vinculares	211
12.6. Perfiles evolutivos de los trastornos vinculares	218
12.7. Aplicaciones terapéuticas y preventivas	220
12.8. Conclusiones	221
Casos prácticos	224
Preguntas de autoevaluación	226

13. <i>Otros trastornos. Bullying</i>	227
<i>Pedreira Massa, José Luis</i>	
13.1. Introducción	227
13.2. Concepto de acoso escolar o bullying	229
13.3. Tipos de bullying	230
13.4. Descripción de los sujetos	230
13.5. Abordaje preventivo	234
13.6. Conclusiones	234
Preguntas de autoevaluación	235
14. <i>Trastorno por déficit de atención con hiperactividad</i>	237
<i>Pedreira Massa, José Luis</i>	
14.1. Introducción	237
14.2. Aproximación epidemiológica	238
14.3. Haciendo semiología: un retorno necesario	240
14.4. Aplicación rigurosa de criterios diagnósticos categoriales	243
14.5. Evaluación diagnóstica	244
14.6. Diagnóstico diferencial	251
14.7. Conclusiones	255
Preguntas de autoevaluación	256
Casos prácticos	258
15. <i>Síndromes minoritarios y enfermedades raras</i>	261
<i>Buceta Cancela, M.ª José; Ferreiro Vilasante, M.ª del Carmen; Cagide Otero, M.ª Esther y Veira Muñiz, Ana</i>	
15.1. Introducción	261
15.2. Síndrome de Joubert	262
<i>15.2.1. Introducción, 262. 15.2.2. Etiología e incidencia, 262. 15.2.3. Características, 263. 15.2.4. Diagnóstico, 264. 15.2.5. Diagnóstico diferencial, 265. 15.2.6. Tratamiento, 265.</i>	
15.3. Síndrome de Seckel	266
<i>15.3.1. Introducción, 266. 15.3.2. Etiología e incidencia, 266. 15.3.3. Características, 266. 15.3.4. Diagnóstico, 267. 15.3.5. Diagnóstico diferencial, 267. 15.3.6. Tratamiento, 267.</i>	

15.4. Síndrome de Prader-Willi	267
<i>15.4.1. Introducción, 267. 15.4.2. Etiología e incidencia, 267. 15.4.3. Características, 268. 15.4.4. Diagnóstico, 269. 15.4.5. Diagnóstico diferencial, 273. 15.4.6. Tratamiento, 273.</i>	
15.5. Síndrome de Noonan	273
<i>15.5.1. Características, 273. 15.5.2. Etiología e incidencia, 275. 15.5.3. Diagnóstico, 276. 15.5.4. Tratamiento, 277.</i>	
15.6. Síndrome de Potter	277
<i>15.6.1. Introducción, 277. 15.6.2. Etiología e incidencia, 278. 15.6.3. Características, 279. 15.6.4. Diagnóstico, 280. 15.6.5. Diagnóstico diferencial, 280. 15.6.6. Tratamiento, 280.</i>	
15.7. Síndrome de Smith-Magenis	282
<i>15.7.1. Características, 282. 15.7.2. Etiología e incidencia, 283. 15.7.3. Evaluación, 283. 15.7.4. Tratamiento, 284.</i>	
15.8. Síndrome de Angelman	285
<i>15.8.1. Características, 285. 15.8.2. Etiología e incidencia, 287. 15.8.3. Evaluación, 288. 15.8.4. Tratamiento, 288.</i>	
Preguntas de autoevaluación	289
Casos prácticos	290

QUINTA PARTE ELABORACIÓN DE PROGRAMAS DE INTERVENCIÓN

16. <i>Programas de intervención en Atención Temprana</i>	297
<i>Buceta Cancela, M.^a José y Ferreiro Vilasante, M.^a del Carmen</i>	
16.1. Elaboración de programas	299
<i>16.1.1. Modelos de intervención en Atención Temprana, 299. 16.1.2. Tipos de programas, 300. 16.1.3. Programas de instrucción sistemática, 301. 16.1.4. Áreas de intervención, 302.</i>	
16.2. Programa individualizado en un caso diagnosticado de un TEA	303
<i>16.2.1. Presentación del caso, 303. 16.2.2. Planteamiento del programa de intervención, 305. 16.2.3. Preguntas de autoevaluación del caso TEA, 309.</i>	
16.3. Programa individualizado en un caso diagnosticado de síndrome de Asperger	310

16.3.1. <i>Presentación del caso</i> , 310.	16.3.2. <i>Planteamiento del programa de intervención</i> , 311.	16.3.3. <i>Preguntas de autoevaluación del caso de síndrome de Asperger</i> , 312.	
Preguntas de autoevaluación			313
17. <i>Evaluación de la efectividad de los programas de Atención Temprana</i> ...			315
<i>Nedelcu, Dagmar Gabriela y Buceta Cancela, M.ª José</i>			
17.1. <i>Introducción</i>			315
17.2. <i>Definición del concepto de evaluación</i>			316
17.3. <i>Características del proceso de evaluación y tipos de evaluación</i>			316
17.4. <i>Momentos de la evaluación de un programa</i>			318
17.5. <i>Acercándonos a la práctica</i>			319
17.5.1. <i>Antecedentes</i> , 322.	17.5.2. <i>Planteamiento del programa</i> , 322.		
17.6. <i>Conclusiones</i>			324
Preguntas de autoevaluación			325
 <i>Clave de respuestas</i>			 327
 <i>Bibliografía</i>			 331

Agradecimientos

Es muy difícil poder precisar con total honestidad a quién debo agradecer este manual, pues como ser humano la memoria puede jugar muy malas pasadas. Deseo que cuando lo tengan en sus manos se les haga fácil en su lectura, lo cual no implica que sea de sencillos y vulgares conocimientos, y que les ayude en su futuro trabajo en atención temprana, que les haga sentir la necesidad de consultarlo, y sobre todo que resuelva sus dudas.

El mundo de la atención temprana hace que vibre cada día que me levanto, es un mundo apasionante, que hace que aprenda cada día nuevos conocimientos y que cada día me abre nuevas perspectivas al mundo de la infancia, y que nos hace sentir que las deficiencias y las diferencias son las aportaciones que hacen que la vida y la ciencia sean diversidad, interculturalidad y traspase de conocimientos y fronteras.

Vosotros, niños de meses, años, futuros adolescentes, hacéis que cada día tengamos que estar formándonos para adaptarnos a vuestra propia evolución. Por ello, investigación, asistencia y docencia intentan ir de la mano a lo largo de este manual.

Hacéis que, aparte de sentirme viva, cada día que uno me pide ayuda, desde el mismo momento que atravesáis la puerta de mi despacho de la facultad yo siento la necesidad de transmitir lo poco o mucho que pueda saber, pero desde luego de ir siempre más allá, porque eso es Enseñar. A veces las dudas forman parte de un mundo que se puede presentar vulnerable y sobre el que todos opinan... poder dudar a veces o decir no lo sé nos hace más humanos, más cercanos pero un poco más instruidos, que no sabios, día a día.

Quiero agradecer este manual primero a los niños de la unidad de atención temprana de la USC-A.Ga.D.I.R, que cada día nos enseñan conocimientos, y en sus diferencias, jamás nos olvidaremos de amar y de respetar.

También quiero agradecerse a sus padres, que depositan en nosotros su confianza, buscan no sólo nuestros conocimientos sino que nos hacen partícipes de sus miedos más ocultos, sus esperanzas a veces frustradas, pero sobre todo porque nos confían a las personas que más quieren aunque a veces no sean conscientes de eso, es un lujo, gracias, porque al traernos a vuestros hijos, y al aceptar que los alumnos se formen con los terapeutas en las aulas vosotros sin saberlo formáis parte del espacio europeo de la formación mucho antes de que las leyes lo contemplaran... Cuán avanzados sois vosotros al consentir esta formación, los

alumnos pueden compartir la realidad de lo que una hora antes se les enseñó en las aulas, gracias por vuestra generosidad.

A mis alumnos, a los cientos de alumnos que se han formado en las aulas, que con sus aportaciones a la hora de realizar las prácticas en la unidad nos enseñan cada día cómo debemos mejorar y avanzar, ellos con sus prisas, sus miedos de final de carrera, ayudan a vivir realmente el mundo universitario, eso sí que es vida, vivir realmente el proceso de enseñanza y aprendizaje.

A las personas vinculadas a A.Ga.D.I.R., que en ningún momento dudaron de mí y se forman continuamente en esta dinámica.

A mis terapeutas, las que han pasado, las que hoy están aquí, y a todas aquellas que espero se sigan formando en estas aulas, que con sus miedos de principio y su seguridad en el futuro hacen 20 años de logros a los cuales no se puede poner precio, algunas de ellas eminentes terapeutas, les doy las gracias por escogerme como mentora.

A las personas que han colaborado conmigo en este manual, que pusieron su entusiasmo y su magnífica formación, y sobre todo a Esther Cagide, que ha corregido cada una de sus partes sin perder jamás la paciencia.

Gracias a la Universidad de Santiago por cedernos sus espacios, docencia, asistencia e investigación, desde hace ya 18 años, os hizo pionera en este campo... Bolonia se presentía aquí hace ya 18 años. Es un privilegio formar parte de esta institución en la que realmente me siento viva, me permite transmitir lo que sé y seguir aprendiendo. Gracias a los que permitieron que esto se pudiera realizar en un medio universitario en su comienzo y a los que actualmente lo valoran.

Gracias a todos los profesionales interdisciplinares que continuamente vienen a nosotros desde el mismo momento que los llamamos, entre los que se encuentra el que firma el prólogo del presente libro, José Luis Pedreira.

Y para finalizar, gracias a todos los niños de la unidad de Atención Temprana, a sus familiares, a David, Daniel y Diana, por ser como son, por ser mis hijos y a todos... por vuestra generosidad.

Enseñar, compartir de forma activa experiencias, diagnósticos, intervenciones de forma dinámica es lo que deseo que veáis en este manual, que espero se haga imprescindible en el campo de la Atención Temprana.

Enseñar es lo más bonito, sobre todo cuando la infancia es tan viva, porque eso es aprender, y el aprendizaje no es un lujo, es una maravillosa necesidad.

M.^a José Buceta Cancela

Directora UAT

USC-A.Ga.D.I.R.

Universidad de Santiago de Compostela

Prólogo

Hace unos 35 años, Carmen Gayarre de Gil desarrolló en España la nueva Pedagogía Terapéutica, creando un nuevo concepto de atender y enseñar a los discapacitados mentales. Lo primero era fomentar la visibilidad de la discapacidad mental, así lo hizo creando la Fundación Centro de Enseñanza Especial San Luis Gonzaga, ubicada en Pozuelo de Alarcón. Tuve la suerte de trabajar en esa institución en los inicios de mi formación como Psiquiatra Infantil y me mantuve allí durante más de seis años. Fue una experiencia inestimable que completó mi formación MIR en Psiquiatría Infantil en la Clínica Infantil La Paz, con mi maestra, la doctora Flora Prieto Huesca. Ambas mujeres tenían un carácter firme, eran exigentes hacia quienes trabajaban con ellas y exigían disciplina y estudio, su nivel de exigencia me vino muy bien en aquellas épocas. Ambas querían calidad en la asistencia que se prestara a los niños y niñas con sufrimiento mental, y hacían hincapié en la importancia de no ocultar las dificultades y en apoyar a las familias. Ambas mujeres y maestras resaltaban una orientación de nuestro trabajo: la labor preventiva y prevención del deterioro, por lo que había que tender a obtener y trabajar por estimular hacia lo óptimo en cada caso. Carmen introdujo técnicas de lo que, en aquellos años, se denominó “estimulación precoz”, que eran procedimientos pedagógicos y psicopedagógicos que se desarrollaban en la escuela brasileña de forma muy precoz, para abordar a los niños y niñas con discapacidades mentales e intelectuales... Evitar el deterioro evolutivo precoz, gran objetivo. Para conseguirlo, ambas mujeres y maestras, que no profesoras, estimulaban el trabajo con las familias para que fueran los miembros del sistema familiar los que actuaran como terapeutas auxiliares y hasta hacían trabajos dirigidos a los hermanos. Verdaderamente, eran unas pioneras y con el paso del tiempo reconozco su valía y su influencia en mi desarrollo personal y profesional.

Más tarde la Oficina de Salud Mental de la División Europea de la Organización Mundial de la Salud me permitió formarme e intervenir en un programa ambicioso: “Promoción del desarrollo psicosocial en los cinco primeros años desde los servicios de atención primaria”. Importante punto de partida: trabajar para cambiar los contenidos y la forma de trabajo, pero desde la realidad asistencial de cada quien y aceptando las dificultades existentes; no se quiere transformar, sino promover algo alternativo desde esa realidad. El doctor Sampaio lideraba el programa que nos coordinaba el profesor Tsiantis y supervisaron la profesora Garralda y el profesor Cox.

Por esas fechas coincidí con la profesora María José Buceta, fue un conocimiento fugaz propiciado por un gran amigo común: el profesor Jaime Rodríguez Sacristán. De aquella fugaz cita surgió una línea constante y permanente de relación, pero lo más audaz, sin duda, fue una tarde-noche en que planteamos un reto: ¿por qué no crear una Unidad Universitaria de Atención Temprana? Labor preventiva y de intervención, pero con finalidad docente y de investigación. Nos pusimos manos a la obra. Primero el avance fue tímido, luego apareció el máster, las supervisiones clínicas, los debates de actualidad y gente y más gente... El año 2009 se inauguraban en la Facultad de Psicología de la Universidad de Santiago unas instalaciones modernas dirigidas a la Atención Temprana y su directora, no podía ser de otra forma, era M.^a José Buceta. Se lo tenía merecido.

Y cuando parecía que todo iba encarrilado... la profesora Buceta lidera un nuevo proyecto y decide un paso más: hay que escribir un manual de Atención Temprana e incluir en él los temas que se imparten, de forma novedosa, en los programas de formación. Aquí estamos en esta nueva aventura. Parecería una labor ingente y lo ha sido y lo es, pero con tesón y trabajo, entre viajes y “e-mails” el texto se ha escrito y ya se encuentra en sus manos, queridos lectores.

Es un texto flexible, con temas que no suelen incluirse en otros de esta temática, por ejemplo se profundiza en las relaciones entre la atención temprana y los trastornos mentales de la infancia.

Sólo la tenacidad, rigor intelectual y científico, constancia y saber hacer de María José Buceta podría desarrollar esta tarea que, en principio, parecería casi imposible. Un texto que induce a pensar y reflexionar y que mira al mundo académico para que se “desperece”. Acerca el mundo de la Academia, tan distante y endogámico, a la realidad, le abre puertas y puntos de mira, es decir, lo humaniza.

Espero que el alumno y el profesional interesado e inquieto encuentren nuevas posibilidades de desarrollos con este texto, ésta es la responsabilidad profesional y científica de quienes trabajamos en el día a día con la primera infancia que presenta dificultades y con sus familias.

Así que no queda más que recordar unos versos de Rosalía de Castro en *Cantares galegos*: “Cando foi, iba sorrindo,/ cando veu, viña morrendo/ a luciña dos meus ollos,/ o aman-tiño do meu peito”.

José Luis Pedreira Massa
Presidente de la Fundación Augusto Vidal Parera

PRIMERA PARTE

*Prevención de necesidades,
evaluación y diagnóstico*

1

Introducción

I.1. Concepto

La Atención Temprana es un campo de trabajo e investigación que ha ido evolucionando en los últimos cincuenta años, durante los cuales se han producido cambios tanto en su definición como en la forma de actuación, progresando desde una visión exclusivamente centrada en el niño a una visión que tiene en cuenta, además, a la familia y a los distintos contextos del desarrollo.

No existe una única definición ni una única nomenclatura para referirse a este tipo de intervenciones destinadas a la población infantil que por diferentes causas sufren problemas en su desarrollo, pudiendo encontrar otros términos para referirse a la misma como Estimulación Precoz, Intervención Oportuna o Atención Temprana.

En 1985, Buceta establece una definición integradora que tiene como base la consideración de la Atención Temprana como una técnica que se muestra eficaz en los primeros años, que engloba al niño en su totalidad y que tiene como objetivo la adaptación de éste a su entorno: “La intervención oportuna puede ser concebida como una técnica que, situándose frente al niño y su patología, pretende optimizar en el curso de los primeros años, el desarrollo de las potencialidades del sistema nervioso, suministrándole estímulos mediante los que se pretende avivar funciones ya existentes y conseguir unas bases afectivas adecuadas para fijar lo que el niño aprende y lograr hábitos de autonomía y capacidades de adaptación al medio” (Buceta, 1985, p. 7). Así, siguiendo esta definición, con la Atención Temprana se pretende lograr no sólo el desarrollo de las potencialidades del niño, sino que pretende también una integración en cuanto a persona, en el ambiente familiar y social (Buceta, 2000).

La reciente definición recogida en el Libro Blanco de la Atención Temprana publicado por el Real Patronato sobre Discapacidad es la siguiente: “Conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0-6 años, a la familia y al entorno, que tienen como objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen un riesgo de padecerlos. Estas intervenciones, que deben considerar la globalidad del niño, han de ser planificadas por un equipo de profesionales de orientación interdisciplinar o transdisciplinar” (Grupo de Atención Temprana, 2000, p. 10).

1.2. Objetivos

La Atención Temprana tiene como principal objetivo favorecer el desarrollo y el bienestar del niño y su familia, posibilitando de la forma más completa su integración en el medio familiar, escolar y social, así como su autonomía personal.

En su vertiente preventiva, va dirigida a toda la población infantil, en el sentido de poder detectar, lo antes posible, los factores que pueden influir de manera negativa en el desarrollo del niño y así poder intervenir rápidamente para cancelar o minimizar sus efectos.

Las intervenciones específicas de la Atención Temprana van dirigidas a todos los niños que muestran algún tipo de trastorno en su desarrollo, de tipo físico, psíquico, sensorial o que se consideran en situación de riesgo biológico, psicológico o social y deben tener en cuenta además del niño, a la familia y al medio.

La Atención Temprana se fundamenta en el desarrollo infantil, caracterizado en los primeros años por la progresiva adquisición de importantes funciones como el control postural, la autonomía de desplazamiento, la comunicación, el lenguaje y la interacción social. Esta evolución está estrechamente relacionada con la maduración del sistema nervioso central así como con la organización emocional y mental, necesitando estos procesos una estructura genética adecuada y los cuidados básicos a nivel biológico y psicoafectivo.

Es de gran importancia tener en cuenta que el sistema nervioso se encuentra durante la primera infancia en una etapa de maduración y de importante plasticidad, lo cual provoca una gran vulnerabilidad respecto a las condiciones del medio, pero también una mayor capacidad de recuperación y reorganización orgánica y funcional, que disminuye de forma muy importante durante los años posteriores.

La evolución de los niños con alteraciones en su desarrollo, por lo tanto, estará condicionada de manera muy importante por el momento de la detección y del comienzo de la Atención Temprana, ya que cuanto antes se inicie, se producirá un aprovechamiento mayor de la plasticidad cerebral y potencialmente será menor el retraso. En este proceso resulta decisivo el nivel de implicación familiar, que es un elemento indispensable para favorecer la interacción afectiva y emocional y para optimizar los tratamientos.

Por ello, en Atención Temprana, al planificar la intervención, se considera junto con la naturaleza del trastorno o déficit, el momento evolutivo correspondiente y las necesidades del niño en todos los ámbitos. El niño es visto en su globalidad, se tiene en cuenta los factores intrapersonales, biológicos, psicosociales y educativos propios de cada individuo y los interpersonales tales como el entorno, la familia, la cultura, la escuela y el contexto social.

Estos objetivos son llevados a cabo mediante un equipo de naturaleza interdisciplinar, formado por profesionales de distintas disciplinas con un espacio formal común en el que se comparte información, se elaboran objetivos comunes y se toman decisiones de manera conjunta. También puede ser un equipo transdisciplinar, cuando los profesionales que lo forman adquieren conocimiento de otras disciplinas relacionadas y las incorporan a la práctica, asumiendo un solo profesional del equipo la responsabilidad de la atención al niño y el contacto directo con esa familia.

En nuestro ámbito se acepta un modelo biopsicosocial de la Atención Temprana, del cual se derivan tres niveles de intervención:

El primer nivel de intervención sería la *Prevención Primaria* que tiene como objetivo evitar las condiciones que pueden llevar a la aparición de deficiencias o trastornos del desarrollo infantil y se lleva a cabo mediante diversos servicios:

- a) Servicios de Salud.
- b) Servicios Sociales.
- c) Servicios Educativos.
- d) Centros de Desarrollo Infantil y Atención Temprana.

Seguidamente se encuentra el nivel de *Prevención Secundaria*, que tiene por objetivo la detección y el diagnóstico precoz de los trastornos del desarrollo y de las situaciones de riesgo.

La *Detección* de la existencia de problemas en el desarrollo infantil es fundamental en Atención Temprana, posibilitando la utilización de los distintos recursos disponibles, por lo cual, cuanto más tempranamente se realice, existirán mayores garantías de prevenir patologías asociadas, de conseguir logros funcionales y de posibilitar una mejor adaptación entre el niño y su entorno.

Al ser un paso imprescindible para el diagnóstico y la acción terapéutica, es fundamental para incidir en la etapa de mayor plasticidad en el sistema nervioso central y de mayor eficacia terapéutica. Por ello, es necesario detectar los trastornos del desarrollo infantil en el momento en que aparecen sus primeros signos indicadores, antes de que se estructuren de forma completa y estable. Por lo tanto, es importante que los principales signos de alerta de los trastornos del desarrollo sean conocidos por los profesionales que trabajan cotidianamente con niños de estas edades, debiendo extrapolarse quizás a la población pediátrica toda esta información.

Es importante destacar que existen una serie de circunstancias que a menudo impiden la rápida detección de estos trastornos, especialmente los de origen psicopatológico, emocional y cognitivo. Estas circunstancias son las tendencias banalizadoras que dejan en manos del tiempo la solución de los problemas, las tendencias reduccionistas que conducen a interpretar erróneamente numerosos comportamientos atípicos, el temor a diagnosticar por evitar las “etiquetaciones” de forma precoz, aún reconociendo la existencia de problemas y el desconocimiento o la negación de los mismos. Quizás por ello una de las lagunas más grandes las tenemos en los niños límite, de difícilísimo diagnóstico en estos primeros meses.

Estos factores favorecen que un importante número de niños con alteraciones en su desarrollo no sean detectados, con el consiguiente riesgo de agravamiento de sus problemas al no recibir la ayuda terapéutica que necesitan.

Los distintos agentes que llevan a cabo las tareas de detección dependen de la etapa del desarrollo correspondiente:

En la etapa prenatal, son los Servicios de Obstetricia los encargados de detectar las situaciones de riesgo y de informar, dar apoyo y orientación a las futuras madres. Por ello debemos formar a los profesionales en este campo.

Durante la etapa perinatal, es en los Servicios de Neonatología donde son atendidos los niños con alto riesgo de presentar deficiencias, trastornos o alteraciones en su desarrollo, en función de determinadas condiciones genéticas o de situaciones adversas de carácter biológico u orgánico.

En la etapa postnatal existen varias instituciones que pueden realizar detecciones:

- a) Servicios de Pediatría.
- b) Servicios Educativos.
- c) El entorno familiar.
- d) Servicios Sociales.

El *diagnóstico* de una alteración del desarrollo no consiste sólo en evidenciar la existencia de la misma, sino que trata también de conocer las supuestas causas, permitiendo la comprensión del proceso y el inicio de una intervención terapéutica.

Los ámbitos de diagnóstico en Atención Temprana son el biológico, el psicológico, el social y el educativo, por lo que necesita la colaboración de distintos profesionales: Medicina, Psicología, Pedagogía y Ciencias Sociales, entre otras ramas de las ciencias de la salud.

Podemos considerar, además, tres niveles diagnósticos:

- a) El diagnóstico funcional, imprescindible para poder elaborar los objetivos y estrategias de intervención.
- b) El diagnóstico sindrómico que orienta respecto al diagnóstico etiológico e informa sobre el pronóstico.
- c) El diagnóstico etiológico que nos informa de las causas biológicas o psicosociales que pueden incidir en el origen del trastorno.

Por último, se encuentra el nivel de *Prevención Terciaria*, que agrupa todas las actividades dirigidas hacia el niño y su entorno con el objetivo de mejorar las condiciones de su desarrollo para atenuar o superar los trastornos o disfunciones en el desarrollo, prevenir problemas secundarios y modificar los factores de riesgo en el entorno inmediato del niño.

Este conjunto de intervenciones debe iniciarse en el momento en que se detecta la existencia de una alteración en el desarrollo, bien en la Unidad de Neonatología, si la detección se produce aquí, o en los Centros de Desarrollo Infantil y Atención Temprana o en Unidades de Atención Temprana, y debe tener carácter global e interdisciplinar, considerando las capacidades y las dificultades del niño en las distintas áreas, su historia y proceso evolutivo, las posibilidades y necesidades de los demás miembros de la familia, los recursos disponibles y el conocimiento del entorno social.

Un objetivo muy importante es informar a la familia de la realidad del niño, sus capacidades y limitaciones, intentando que actúe como agente potenciador del desarrollo del niño, adecuando su entorno a sus necesidades físicas, mentales y sociales, procurando su bienestar y facilitando su integración social.

Además, si el niño asiste a la Educación Infantil es sumamente importante establecer con el centro una buena coordinación, ya que la escuela ofrece importantes posibilidades para reforzar el proceso terapéutico, incidiendo positivamente sobre los procesos de socialización y aprendizaje.

1.3. Bases

La Atención Temprana, como hemos expresado con anterioridad, se fundamenta en la posibilidad de incidir de manera positiva en el desarrollo del niño y su entorno y se caracteriza por ser planificada a partir de una valoración previa, sistemática y secuencial. Las bases en las que se fundamenta parten de las siguientes disciplinas (Millá y Mulas, 2005):

- a) Neurología.
- b) Psicología Evolutiva. Proporciona conocimiento científico explicativo de los aspectos del desarrollo del niño de forma integral.
- c) El campo educativo

1.4. Ámbitos de actuación

1.4.1. Niño

El campo de la Atención Temprana destaca en la actualidad por su amplitud, considerándose personas susceptibles de su actuación todos aquellos niños entre 0 y 6 años con cualquier tipo de deficiencia o aquellos considerados de alto riesgo biológico o social.

La necesidad de la Atención Temprana en los niños con alto riesgo biológico se hace patente ya que desde su nacimiento o incluso antes, la familia es informada de la posibilidad de que aparezcan secuelas, lo cual incide negativamente en las expectativas de los padres y en la aceptación adecuada del hijo, sobre todo cuando éste sufre largas hospitalizaciones. En esta categoría se incluyen los niños prematuros, los niños con bajo peso al nacer, los que han estado ingresados en Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales, los que han manifestado sufrimiento fetal durante el parto, entre otros.

Por último, existen niños que se encuentran en una situación de riesgo de tipo social o ambiental desde el momento de su nacimiento o durante la temprana infancia. Algunos casos son aquellos niños procedentes de hogares socio-económicamente deprimidos, con ausencia de alguno de los padres, o familias con problemas concretos como padres adolescentes o la existencia en alguno de ellos o en ambos de una enfermedad mental, adicción a drogas, alcoholismo, etc.

En estos casos, cobra especial relevancia que el programa de Atención Temprana se extienda a todo el núcleo familiar, ya que éste es el primer y principal agente socializador del niño, pretendiendo compensar los factores deficitarios y promoviendo una adecuada tarea edu-

cativa y la posterior inclusión en el Sistema Educativo. Por ello, la evaluación de los sistemas familiar y ambiental puede ser, en este caso, un elemento previo a la evaluación e intervención sobre el propio niño.

1.4.2. Escuela

La Atención Temprana comparte con la Educación Infantil a lo largo de la historia tiempo, trayectoria y espacio. La gran complementariedad existente entre ambas ha hecho que un cambio en una de ellas tenga gran repercusión sobre la otra y viceversa, exigiendo nuevas formas de acomodación y actuación.

Durante la Educación Infantil los objetivos de la misma se encuentran en perfecta concordancia con los objetivos de la Atención Temprana, y tienen como base la optimización de las competencias individuales (sensorio-motrices, socio-afectivas, intelectuales y comunicativas). Estas competencias se encuentran claramente interrelacionadas con las competencias curriculares de las cuales se ocupa el Sistema Educativo. La interrelación es mayor en la etapa de 0-3 años y progresivamente de 3 a 6 años las competencias individuales se van combinando con competencias más encaminadas hacia el acceso a la cultura. Después de los seis años en ningún momento deberíamos utilizar el término de Atención Temprana.

Las diferencias entre unos niños y otros en ocasiones sólo serán cuestión de distintos ritmos de aprendizaje que en última instancia serán suficientes para progresar en el Sistema Educativo. Pero a veces estas diferencias no permiten alcanzar las cuotas de desarrollo esperadas y ante esta situación la escuela suele optar por llevar a cabo una actuación a nivel psicopedagógico que enriquezca el proceso educativo. Estas actuaciones permiten, además, la detección temprana de alteraciones en el desarrollo de diferente naturaleza, diagnóstico de los principales factores incapacitantes, búsqueda de recursos, derivación a otros profesionales, adaptación del proceso educativo en la escuela y coordinación entre los diversos profesionales internos y externos al colegio. En este punto se encontraría la conexión con la Atención Temprana.

1.4.3. Familia

Los profesionales de Atención Temprana comprueban día a día que el entrenamiento con el niño desde los primeros momentos de la vida es necesario pero no suficiente, debiendo valorar otras variables relevantes como el estado emocional de la familia, el nivel de aceptación del niño, los patrones de interacción familiar y el apoyo social percibido.

La concepción de Atención Temprana actual amplía su ámbito de actuación desde la consecución de determinados hitos evolutivos, hasta la vida adulta, pretendiendo que esa persona desarrolle al máximo su potencial, muestre seguridad en sí misma y un máximo nivel de independencia y autonomía dentro de sus posibilidades, con lo cual, la familia es, en este ámbito, el escenario de mayor influencia debido a su característica de permanencia.

Por ello, la Atención Temprana debe proporcionar a los padres tanto los recursos que les permitan contribuir eficazmente al desarrollo del niño como estrategias de interacción adecuadas y técnicas de afrontamiento de situaciones de crisis. El objetivo principal será que recuperen la confianza en sí mismos como padres.

Cuando los padres se enfrentan a un diagnóstico o a una señal de riesgo, comienzan a desencadenar una serie de ideas irracionales como la culpabilidad, percepción del futuro como algo horrible o catastrófico, etc. Cada tipo de situación suele ir pareja de diferentes creencias negativas, requiriendo tratamientos específicos. Estas situaciones pueden clasificarse, de manera general, en tres tipos, dependiendo del momento y de las circunstancias del diagnóstico:

1. El diagnóstico se produce durante el parto o inmediatamente después.
2. El diagnóstico surge por la sospecha y demanda de los padres. Suele ocurrir cuando en la familia ya existe un hermano mayor y esta experiencia sirve a los padres para detectar retrasos o anomalías de manera más fácil, por lo que son ellos los que solicitan la realización de pruebas.
3. El diagnóstico surge a través de controles médicos rutinarios.
4. El diagnóstico se produce durante el embarazo. En este caso, los padres se encuentran en un momento muy difícil en el que deben tomar decisiones muy complejas, como la posibilidad de llevar a cabo un aborto terapéutico, que suele ser una vivencia muy traumática ya que ese hijo suele ser deseado con anterioridad o puede llevarse a cabo en un embarazo ya avanzado, necesitando atención específica.

Otras parejas elegirán continuar con el embarazo, normalmente por razones morales e intentarán buscar recursos, debiendo el profesional proporcionarle información real y sincera, considerando tanto aspectos biológicos como psicosociales sobre esa patología. Los padres, una vez hayan recibido toda la información, deben tomar la decisión con total libertad.

Otras variables que suelen afectar negativamente en un momento inicial suelen ser la ansiedad ante un futuro que no pueden anticipar, desorientación y falta de autoconfianza como padres. Esta situación que influye sobre la pareja, la familia y el niño en particular debe ser rápidamente superada, y en este aspecto debe incidir la Atención Temprana.

La elaboración de un programa de Atención Temprana individualizado, aunque tiene como objetivo principal el niño, debe responder a las necesidades de la familia, lo cual resulta complicado debido a las grandes diferencias entre ellas. Algunos puntos comunes serían el desarrollo de habilidades de interacción paterno-filial, solución de problemas, estudio de las redes de apoyo informales, atención al bienestar emocional de los padres, etc.

Cuando una familia llega al centro de Atención Temprana por primera vez suele encontrarse en diferentes fases de elaboración del posible problema del niño, por lo que el profesional debe centrarse, en un primer momento, más en los padres que en el propio niño, intentando agilizar el posible proceso de duelo y tratar de instaurar lo antes posible vínculos emocionales adecuados con su hijo, ya que de no conseguirse, difícilmente podrán participar de manera adecuada en el programa de desarrollo.

También debe tenerse en cuenta la necesidad de un período de adaptación a la intervención tanto para el niño como para la familia, ya que durante el comienzo del programa van a percibir una serie de cambios como la incorporación de objetivos a las actividades cotidianas, evaluación y propuesta de cambios por parte de un profesional sobre las actitudes de los padres ante el niño, desplazamientos a un centro, posibles cambios en los roles de pareja al compartir los roles de crianza y ocasionalmente cambios físicos en el hogar. Durante este período de adaptación, se pretende la consecución de una adecuación entre la dinámica familiar y la del centro, conocimiento por parte del terapeuta de las interrelaciones padres-hijos, conocimiento por parte de los padres de los objetivos propuestos y cómo llevarlos a cabo, conocimiento exhaustivo del niño así como de los recursos personales y familiares que permita la elaboración de un programa inicial adecuado y creación de un vínculo padres-terapeuta-niño.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. Señala la afirmación falsa respecto a la Atención Temprana:
 - a) Se fundamenta en las características del desarrollo infantil.
 - b) Va dirigida a todos los niños que muestran algún tipo de trastorno en su desarrollo.
 - c) Engloba a los niños con edades comprendidas entre 0 y 10 años.
 - d) Parte de la existencia de una mayor plasticidad cerebral durante los primeros años.
 - e) La evolución está condicionada de manera muy importante por el momento de la detección.

2. Señala las respuestas erróneas. Al planificar la intervención en Atención Temprana debemos tener en cuenta:
 - a) La naturaleza del trastorno o déficit.
 - b) El momento evolutivo en el que se encuentra el niño.
 - c) Las necesidades del niño sólo en el ámbito escolar y familiar.
 - d) Sólo la edad cronológica y el trastorno.
 - e) Las necesidades del niño en todos los ámbitos en los que se desarrolla.

3. En el nivel de prevención primaria en Atención Temprana, los servicios más habituales que pueden llevar a cabo esta función son:
 - a) Servicios de Salud.
 - b) Servicios Sociales.

- c) Servicios Educativos.
 - d) Centros de Desarrollo Infantil y Atención Temprana.
 - e) Colegios y guarderías.
4. Señala la respuesta errónea. La Atención Temprana se fundamenta en las siguientes bases:
- a) Neurología.
 - b) Psicología Evolutiva.
 - c) Psicología Social.
 - d) La actividad educativa.
 - e) La perspectiva ecológica.
-

2

La prevención de las necesidades transitorias o permanentes

La Atención Temprana se enmarca dentro de un modelo biopsicosocial del que se desprende la necesidad de interrelación de los programas y servicios que actúan tanto en el contexto del niño como en el de su familia. Se diferencian tres niveles en los que debería basarse esta colaboración:

2.1. Niveles de prevención

2.1.1. Prevención primaria

La prevención primaria en los trastornos de desarrollo infantil persigue evitar las condiciones que pueden implicar la aparición de deficiencias o trastornos en el desarrollo infantil. Tres serían los servicios competentes: los de Salud, los Servicios Sociales y Educación. De forma colateral, los departamentos de Trabajo y Medio Ambiente también tendrían importantes responsabilidades en este ámbito.

A. Servicios de Salud

Competen a los servicios de salud todas las actuaciones hospitalarias y sanitarias en general, como los programas de planificación familiar o de atención a la mujer, los de salud materno infantil, la detección de metabolopatías y vacunaciones, la información de factores de riesgo y de su prevención, así como la atención pediátrica primaria.

Actuaciones enmarcadas en este ámbito han sido las que han permitido la eliminación casi total de enfermedades como la poliomielitis o la disminución drástica de algunas infecciones intrauterinas. En la actualidad, los logros más recientes están evitando la infección en la etapa fetal del VIH a los niños de madres afectadas.

A través de los programas de seguimiento del desarrollo y control del niño sano, los servicios de Pediatría en Atención Primaria ocupan un lugar de especial relevancia en la prevención de los trastornos en el desarrollo. El seguimiento se realiza desde el nacimiento hasta los 14 o 18 años.

En las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), los Servicios de Pediatría y Neurología Infantil llevan a cabo programas de seguimiento dirigidos a un grupo de niños especialmente vulnerable: los niños con un alto riesgo de presentar trastornos neuropsico-sensoriales.

Otros servicios que cobran especial importancia en la prevención primaria son los de Salud Mental Infantil, ya que colaboran otros equipos de salud en la elaboración de programas que deberían evitar la aparición de situaciones de riesgo. Su cometido también consiste en promover la salud mental en general y en evitar que estos niños se expongan a situaciones de privación psico-social.

B. Servicios Sociales

Uno de sus cometidos principales es la atención a la familia, por lo que al considerar el sistema familiar, reconocen la importancia de este grupo en el bienestar y desarrollo del niño. Sus actuaciones van dirigidas a la prevención de situaciones de riesgo social y de maltrato, por acción u omisión al menor.

Su labor es sumamente importante en la prevención primaria puesto que muchas de sus intervenciones van dirigidas a colectivos que se hallan en situación de riesgo por condiciones sociales como por ejemplo los grupos de inmigrantes o las madres adolescentes.

C. Servicios Educativos

Estos centros ofrecen un entorno estable y estimulante a un sector de la población, los niños a partir de los tres años, que puede estar sufriendo condiciones adversas o de privación en el núcleo familiar. A otro nivel, estos centros también realizan un labor preventiva primaria a través de la formación del alumnado de los distintos rangos de edad en diversos ámbitos: sanitario, educativo, social, planificación familiar, etc.

D. Centros de Desarrollo Infantil y Atención Temprana

Estos centros participan en la información/formación de la población en general en los aspectos relativos al desarrollo infantil y también como parte del trabajo que realizan con niños afectados de trastornos permanentes, al evitar la aparición de patologías secundarias a la patología inicial.

2.1.2. Prevención secundaria

La detección y el diagnóstico precoz de trastornos del desarrollo y situaciones de riesgo son el objetivo principal de la prevención secundaria.

1. Detección

La detección precoz posibilitará la prevención de patologías subyacentes, logrará mejoras funcionales y posibilitará una integración más efectiva del niño en su entorno. Es uno de los pilares de la Atención Temprana y posibilitará la puesta en marcha de toda la red de servicios de actuación de los que dispone la comunidad.

Poder incidir en la plasticidad cerebral hace posible una mayor efectividad de las acciones terapéuticas. Detectar de forma temprana un trastorno del desarrollo será el paso previo al diagnóstico y a la intervención terapéutica siempre ajustada a las necesidades de ese niño en concreto. En este sentido, los signos de alerta a los que haremos referencia posteriormente en este capítulo constituyen uno de los principales indicadores de trastornos del desarrollo, y deben ser tomados en consideración por todos aquellos que trabajan con población infantil.

A menudo, la tríada detección-diagnóstico-intervención terapéutica queda alterada por circunstancias que impiden la detección y el diagnóstico, en especial por todos aquellos que proceden del ámbito emocional y cognitivo durante los primeros años de vida. Existen diversos motivos para la ruptura de esta cadena. Por una parte existe una tendencia banalizadora que quita importancia a este tipo de trastornos. En otras ocasiones la atribución errónea de significado a determinados comportamientos del niño, o el miedo de los padres a ser etiquetado, el desconocimiento, etc., generan una serie de despropósitos a causa de los cuales estos trastornos quedan encubiertos de forma que no se detectan y por tanto no se diagnostican. Esto implica inequívocamente un deterioro o agravamiento de sus déficits o carencias.

La detección de los trastornos del desarrollo o situaciones de riesgo puede considerar distintas etapas y agentes:

A) *Etapá prenatal*

Servicios de obstetricia: Éstos son los servicios en los que se inicia la prevención secundaria de los trastornos del desarrollo infantil. En éstos se detectan las situaciones de riesgo y se facilita información a las futuras mamás por parte de obstetras y matronas. En las ocasiones en las que se considera oportuno se derivan o se coordinan con servicios especializados en atención a embarazos de alto riesgo biológico, psicológico o social que aportarán las ayudas necesarias en cada caso.

Durante esta etapa es posible detectar distintas condiciones y situaciones de riesgo: alteraciones que conducirán a trastornos del desarrollo y/o discapacidad posterior, antecedentes familiares, edad de la madre, factores de salud maternos o factores de riesgo psico-afectivo y social como maternidad en la adolescencia, familias multiproblemáticas, etc.

B) *Etapá perinatal*

Servicios de neonatología: En estas unidades reciben cuidados niños con alto riesgo de presentar deficiencias, trastornos o alteraciones en su desarrollo por diversos motivos (bioló-

gicos u orgánicos). Los largos períodos de internamiento de estos niños en las UCIN añaden otros factores de carácter ambiental y psicoafectivo a los ya mencionados. Por todo ello, es fundamental el seguimiento posterior del desarrollo, ya que durante la estancia en la unidad neonatal, muy a menudo no es posible determinar con certeza el curso que seguirá la futura evolución del niño. De esta manera, la condición de riesgo hace necesario un seguimiento exhaustivo del desarrollo, convirtiéndose así en un importante agente de prevención secundaria.

C) *Etapas posnatal*

- a) *Servicios de Pediatría*. Este nivel de detección es básico tanto para los niños con antecedentes de patología provenientes de las unidades neonatales como para los niños sanos. A través de un adecuado seguimiento evolutivo de la población infantil en general se produce una detección de los trastornos del desarrollo, evidenciándose signos y desviaciones del desarrollo que permiten identificar la gran mayoría de los trastornos que se dan durante los primeros años de vida.

En este sentido, la coordinación de los equipos de Atención Temprana y Desarrollo infantil y los de Atención Primaria cobra vital importancia, debiendo elaborar programas conjuntos que faciliten la detección de aquellos trastornos con manifestaciones más sutiles o casos que lleven a confusión durante las primeras etapas como los trastornos generalizados del desarrollo, las disfunciones interactivas significativas, los trastornos de expresión somática o el retraso mental leve.

- b) *Servicios Educativos*. Este ámbito puede evidenciar problemáticas antes no detectadas dadas sus condiciones y las interacciones que en el contexto escolar se producen. En este contexto pueden detectarse problemáticas de carácter conductual y/o psicoafectivas, así como desviaciones en el proceso evolutivo como habilidades motoras, de socialización, de lenguaje, dificultades atencionales y perceptivas y limitaciones cognitivas y emocionales, que han podido pasar inadvertidas hasta este momento.

Situaciones de riesgo social por acción u omisión, como por ejemplo maltrato infantil, también pueden ser detectadas en el medio escolar.

- c) *Familia*. El entorno familiar es una importante fuente de detección de desviaciones del desarrollo. En este sentido, cabe destacar que una mayor información a los padres acerca del desarrollo infantil facilitaría la detección temprana de los trastornos del desarrollo.
- d) *Servicios Sociales*. Los Servicios Sociales son sin duda una vía importante de detección a partir de su situación relacional con las familias en riesgo psico-social que les permite conocer situaciones económicas precarias, grupos desfavorecidos, etc.

2. *Diagnóstico*

El diagnóstico de una alteración del desarrollo consiste en la puesta en evidencia de una desviación del desarrollo así como el conocimiento de las supuestas causas. De esta manera es posible iniciar una adecuada intervención terapéutica.

Este diagnóstico será el resultado de la consideración de los distintos diagnósticos parciales de forma integrada.

El diagnóstico debe llevarse a cabo de forma interdisciplinar abarcando los ámbitos biológicos, psicológicos, sociales y educativos.

- *Niveles de diagnóstico:*

En el diagnóstico de los trastornos del desarrollo deben tomarse en consideración tres niveles:

- Diagnóstico funcional:* Es la valoración cuantitativa y cualitativa de los trastornos y disfunciones. Debe considerar la interacción familiar y la de su entorno cultural, sus capacidades y sus posibilidades de desarrollarlas. Constituye un pilar fundamental para la elaboración del programa de intervención.
- Diagnóstico sindrómico:* Está constituido por el conjunto de signos y síntomas que definen una entidad patológica determinada. Facilitará información acerca de las estructuras responsables de la misma, y orientará hacia los ámbitos sobre los que debemos obtener más información para el diagnóstico etiológico, así como ayudará a determinar la base predominantemente orgánica o ambiental y el carácter transitorio o permanente del mismo.
- Diagnóstico etiológico:* Este nivel de diagnóstico nos informa acerca de las causas ya sean de origen biológico o bien psico-social. Hay que tomar en consideración la posible multifactorialidad y que en ocasiones no es factible realizar con certeza un diagnóstico etiológico (TEA). Nuevamente cobra vital importancia el trabajo interdisciplinar, puesto que en este nivel de diagnóstico será necesario practicar exámenes complementarios que determinen el origen de la supuesta etiología del síndrome o trastorno funcional en cuestión.

2.1.3. *Prevención terciaria*

La prevención terciaria agrupa todas las actividades dirigidas hacia el niño y su entorno con objeto de mejorar las condiciones de su curso evolutivo. Va dirigido al niño, a su familia y a su entorno.

Se persigue:

- La atenuación o superación de los trastornos o disfunciones del desarrollo
- Prevención de trastornos secundarios
- Modificar los factores de riesgo en el entorno inmediato del niño

La intervención debe iniciarse lo más pronto posible tomando en consideración que la plasticidad cerebral facilitará la adquisición de algunas destrezas.

La prevención terciaria también contempla como objetivo que las familias conozcan y comprendan la realidad del niño, no sólo en referencia a sus limitaciones, sino resaltando también sus potencialidades. La prevención terciaria actúa como agente facilitador del desarrollo, adapta su entorno y atiende sus necesidades a todos los niveles y procura el bienestar e integración social del niño.

La intervención debe tener un carácter holístico que considere tanto las capacidades como las dishabilidades. En este sentido, cabe considerar el sistema familiar en relación a las necesidades que pueden tener y los recursos de los que disponen.

La escuela, cuando el niño está integrado en la educación infantil, debe coordinarse con los Centros de Desarrollo Infantil y Atención Temprana (CDIAT) para asegurar una positiva actuación sobre los procesos de aprendizaje y socialización, actuando así como un agente reforzador del proceso terapéutico específico que se esté llevando a cabo.

2.2. Crecimiento y desarrollo físico

En el presente apartado se explican todos los cambios que se producen en el desarrollo físico y cognitivo durante los seis primeros años de vida. El desarrollo psicomotor, o la progresiva adquisición de habilidades en el niño, es la manifestación externa de la maduración del Sistema Nervioso Central (SNC). La maduración del SNC sigue un orden predeterminado y éste es el motivo de que el desarrollo siga una secuencia clara y predecible. Es decir, el desarrollo se produce en sentido cefalocaudal y de proximal o axial a distal. Cuando un bebé nace de forma prematura antes de las 36 semanas de gestación, se “corrige” su edad, restándole a la edad cronológica aquellas semanas que le faltaron para nacer a término, ya que la maduración cerebral continuará su proceso igual que lo haría en el útero.

El niño sano sigue un patrón de desarrollo o de adquisición de habilidades. Tal y como se plantea en el anterior párrafo, este patrón es claro y se han definido hitos básicos que permiten determinar cuándo un niño progresa adecuadamente o por el contrario se desvía del desarrollo normativo.

• El desarrollo durante los 6 primeros años de vida

A su llegada al mundo, el niño es capaz de ver y oír, así como de ejercitar el oído, el gusto y el olfato, sentir la presión y el dolor. Se siente más atraído por unos estímulos en detrimento de otros y posee la capacidad de aprender. A pesar de sus capacidades, todavía es físicamente inmaduro y dependiente. Su capacidad cognoscitiva es reducida.

Durante los dos primeros años de vida el desarrollo y los cambios evolutivos acontecen de forma más rápida y radical que en cualquier otro período.

A lo largo de esta etapa se dan cambios fácilmente observables: gatea, se sienta, camina y habla.

Otros cambios no son tan tangibles: la especialización y el crecimiento cerebral, lo que oyen, ven y piensan no son procesos que podamos observar fácilmente a simple vista.

Se han establecido normas y promedios de crecimiento y comportamiento para los niños en las diferentes edades y en varias etapas de desarrollo. En esencia, los niños se desarrollan de forma individual y, dentro de unos parámetros, a su propio ritmo.

A. Los primeros cuatro meses de vida

Al final del cuarto mes de vida los bebés casi han duplicado su peso al nacer; su talla aumenta 10 o más cm. Su piel pierde el aspecto típico del recién nacido, y su fino cabello neonatal empieza a ser sustituido por otro con otra textura.

En relación a las proporciones del cuerpo del bebé, cabe destacar que en el momento de nacer, el tamaño de su cabeza representa una cuarta parte del tamaño total. A partir de los cuatro meses de edad las proporciones cambian de forma sorprendente, aumentando el tamaño del cuerpo con mayor rapidez que la cabeza.

Dientes y huesos también empiezan a cambiar. El primer diente puede brotar entre los cuatro y los seis meses. En cuanto al desarrollo óseo podemos decir que muchos huesos todavía no se endurecen ni calcifican sino que todavía son cartílago blando.

El niño promedio suele dormir toda la noche, ciclo del sueño que se regula de esta manera a partir del segundo mes. Poco a poco el bebé se adaptará a la rutina de su entorno, tanto de día como de noche.

A nivel motor grueso, el bebé de cuatro meses colocado en posición decúbito, por lo general, puede mantener levantada la cabeza y el pecho. En posición sentado puede sostener firme la cabeza. A esta edad puede rotar sobre la espalda y el estómago.

En relación a los reflejos más primitivos, entre el segundo y el tercer mes van desapareciendo y son reemplazados de manera gradual por acciones voluntarias.

A los cuatro meses se inicia el autodescubrimiento. Los bebés descubren sus manos y dedos y pasan mucho tiempo observándolos, acercándolos y cogiendo una mano con la otra. Se inicia la prensión voluntaria.

Durante este período los niños sonrían, ríen y emiten un gran repertorio de sonidos de forma selectiva y en reacción a una amplia gama de respuestas emocionales ante la gente o los acontecimientos.

B. De los cinco a los ocho meses de edad

Al final de este período los niños promedio han ganado aproximadamente 2 kg y su talla ha aumentado unos 7,6 cm. Posiblemente tengan ya 2 o más dientes. En relación a la morfología de sus piernas, ésta ha variado orientándose de manera que las plantas de sus pies no se disponen una frente a la otra.

Alrededor de los cinco meses la mayoría de los bebés presenta la coordinación mano ojo que le permitirá examinar el mundo de una forma más exhaustiva y sistemática. Estas exploraciones se realizarán a través de los ojos, las manos, la boca de forma individual o combinada.

Se inicia en esta etapa la pinza digital parcial, consistente en asir pequeños objetos, como por ejemplo un caramelo, con varios dedos en oposición al pulgar, y muchos son capaces de pasarse un objeto de una mano a otra por el mero placer de tener ambas manos ocupadas o para golpear objetos entre sí (golpeteo horizontal).

Con respecto a los hitos de la motricidad gruesa cabe destacar que en esta etapa son capaces de permanecer sentados y de pasar de la posición de tumbado boca arriba o boca abajo a sentado e incluso de sentado a boca abajo. Pueden mantenerse de pie con apoyos durante unos minutos. Algunos inician la marcha desde esta posición sujetándose en objetos que encuentran a su paso.

Ésta es la etapa del desarrollo en la que se inicia algún tipo de locomoción. Es decir, gateando a cuatro patas, reptando o desplazándose sentados. De esta manera un mundo mucho más amplio de estímulos se abre paso, pudiendo explorar objetos que se encuentran más lejanos y que promoverán el movimiento del niño cuando éstos sean suficientemente atractivos para él.

Se inician juegos sociales como el cucú tras, el dar y quitar objetos o lanzarlos y esperar reacciones por parte del adulto.

Al final de este período, entre los siete y los ocho meses, los bebés empiezan a sentirse inquietos ante la presencia de extraños, y buscan a alguien conocido que les consuele en este tipo de situaciones. Éste será un cambio importante que dará paso a grandes cambios en el desarrollo social y cognitivo.

El repertorio de sonidos aumenta significativamente volviéndose mucho más variado y complejo, incluyéndose combinaciones repetitivas de consonante-vocal del tipo mamá, papá, baba, nana... sin que ellos les atribuyan aún ningún significado. Para el aprendizaje de estos nuevos sonidos, el bebé ha de prestar mucha más atención a la voz, sintiéndose más interesado en ella y procediendo a su imitación.

C. De los nueve a los doce meses

En relación al peso al nacer, a los doce meses se ha triplicado y su talla se ha incrementado de media en 24 cm.

La motricidad gruesa experimenta cambios importantes. Alrededor del duodécimo mes, la gran mayoría de niños son capaces de sostenerse de pie sin ayuda e inician sus primeros pasos. Éste es tal vez uno de los hitos más idiosincrásicos puesto que en función de múltiples factores como el desarrollo intelectual y la cultura, los niños empezarán a caminar de forma autónoma y con soltura antes o después de los doce meses.

Con este nuevo hito del desarrollo se abre una nueva perspectiva visual que permite observar el mundo desde otra óptica y explorar los objetos desde múltiples posibilidades.

Su mundo se ha ampliado enormemente lo que facilitará y estimulará el desarrollo cognitivo y perceptivo del bebé.

En relación a la motricidad fina, la recién estrenada pinza digital parcial evoluciona a pinza digital superior o pinza esmerada (índice en contraposición al pulgar), lo que le permitirá explorar el mundo de una forma mucho más precisa.

Sobre el duodécimo mes, los niños empiezan a asociar palabras con acciones y objetos. Se están iniciando en el aprendizaje del lenguaje y algunos son capaces de emitir algunas palabras con significado para ellos como papá, mamá o agua.

D. La edad de dieciocho meses

El bebé de dieciocho meses pesa entre 9,9 y 12,2 kg. Su talla se halla entre los 78 y los 83 cm.

Casi todos los niños de dieciocho meses son capaces de caminar solos y acostumbran a hacerlo empujando algún objeto o llevando uno en las manos, aunque no pueden dar una patada a un balón porque su inestabilidad es muy grande y no pueden levantar el pie del suelo. Pueden subir escaleras gateando y consiguen levantarse del suelo sin ayuda.

A los dieciocho meses son capaces de apilar de dos a cuatro cubos en una torre y de meter anillas en un soporte.

El lenguaje ha evolucionado y cuentan con algunas palabras, diez o más, y frases en su vocabulario. Poseen patrones de entonación distintos. A esta edad son capaces de seguir algunas órdenes sencillas.

E. A los dos años de edad

Su peso ha aumentado un kilo y su talla es de más de 10 cm.

Sus hitos motores son notables. Pueden lanzar una pelota e incluso chutarla puesto que su equilibrio ha mejorado considerablemente y pueden mantenerse sobre un solo pie. Pueden correr sin caer y subir y bajar escaleras sin ayuda, colocando ambos pies en cada escalón. Son capaces de saltar con los dos pies juntos. Su motricidad fina les permite abrir puertas y ensartar cuentas grandes. Pueden garabatear en un papel.

Su comunicación receptiva les permite seguir tres o más órdenes sencillas acompañadas o no de gestos. Se inicia la comprensión de los conceptos *dentro, fuera, encima, delante, detrás y hacia*.

A nivel expresivo emiten sonidos, palabras o gestos asociados a objetos del entorno y se inicia el uso de los pronombres *yo, tú y mí*. Se inician en el uso de expresiones de dos palabras e incluso utilizan frases de tres palabras.

En relación al área cognitiva puede decirse que también experimentan cambios notables. Discriminan formas y pueden emparejar, por ejemplo, un círculo y un cuadrado en un tablero de encajables. Pueden repetir secuencias de dos dígitos. Se reconocen a sí mismos como causa de acontecimientos.

En el área social responden a las alabanzas, recompensas o promesas de recompensa del adulto y son capaces de enorgullecerse de sus éxitos. Se inicia el saludo espontáneo a los adultos conocidos. Su juego es en ocasiones una representación del papel de adulto.

El desarrollo físico, motor y cognitivo durante los dos primeros años de vida es un proceso complejo y dinámico donde todos los procesos están intrínsecamente ligados y en el que cada sistema de desarrollo, por ejemplo, las destrezas motoras, sostienen a otros. Los ambientes estimulantes les brindan una experiencia vital de aprendizaje en relación a las posibilidades del mundo físico. Para el adecuado desarrollo de un niño, es necesario que el entorno en el que se encuentra satisfaga sus necesidades básicas.

A continuación se exponen en un cuadro los logros más significativos a nivel psicomotor de 0 a 2 años:

Cuadro 2.1. Desarrollo psicomotor

Hitos del desarrollo psicomotor de 0 a 2 años	
Recién nacido	Tono muscular y postura flexionada, reflejos arcaicos presentes y simétricos, levanta la mejilla en posición prona
1 mes	Fijación de la mirada y seguimiento del objeto 90°, alerta al sonido, sobresaltos, vocaliza en suspensión ventral y mantiene la cabeza a nivel del tronco
2 meses	Sonríe en respuesta a caras humanas, vocaliza, levanta la cabeza varios segundos en posición prona, mantiene manos cerradas gran parte del tiempo, se sobresalta con sonidos fuertes
3 meses	Pasa largos ratos observando sus manos con atención, mantiene levantada la cabeza en prono, seguimiento de objetos en plano vertical y horizontal, observación de los rostros, aprieta durante segundos un objeto puesto en su mano
4 meses	Se ríe a carcajadas, sostiene la cabeza al mantenerlo sentado, coge un objeto con la palma de la mano y el resto de dedos (pinza palmar) y se lo lleva a la boca, búsqueda de sonidos orientando la cabeza
5-6 meses	En posición supina levanta la cabeza e intenta sentarse en prono, levanta la cabeza y el tronco y se gira en supino, intercambia objetos de una mano a otra, balbucea, se sienta con apoyo y mantiene firme el tronco
7-8 meses	Puede mantenerse sentado sin apoyos con las manos en la línea media, golpea objetos contra la mesa, se los lleva a la boca, se inician movimientos de gatear, dice disílabos, estira los brazos para que lo cojan
9-10 meses	Se sienta solo sin apoyos, se pone de pie ayudándose de un mueble, hace adiós con la mano, aplaude, busca el objeto que cae (permanencia del objeto), diferencia a las personas conocidas de las desconocidas

[.../...]

Cuadro 2.1. (continuación)

11-12 meses	Camina con ayuda, usa la pinza esmerada índice pulgar, dice 3 palabras con significado, gatea bien, ayuda a vestirse, comprende órdenes sencillas
13-15 meses	Camina sin ayuda, se agacha, hace garabatos con un lápiz, señala con el dedo índice para pedir
18 meses	Sube escaleras gateando con ayuda, ayuda a desvestirse, empieza a comer solo, hace una torre de 4 cubos, lanza una pelota, pide las cosas por su nombre
24 meses	Sube y baja escaleras de pie solo poniendo ambos pies en el mismo peldaño, corre e intenta saltar con los pies juntos, hace una torre de 6 cubos, chuta una pelota, dice su nombre

F. El niño de tres a seis años

El crecimiento no es tan rápido como en los tres primeros años, pero puede realizar muchas más actividades. Su coordinación progresa y el desarrollo muscular es mejor.

A nivel físico se aprecian cambios. Los niños pierden su redondez y su apariencia es ahora más delgada. Desaparece progresivamente la barriguita en la medida en que su tronco también pierde proporciones, y se alargan los brazos y piernas. La cabeza aún presenta un tamaño considerable, pero la proporción de su cuerpo se parece cada vez más a la de un adulto.

En relación al desarrollo psicomotor, en esta etapa se alcanzan grandes logros a nivel motor grueso. Las conductas motrices son cada vez más complejas debido a la evolución de las áreas sensorio-motrices. Esto permite una mejor coordinación entre lo que piensa, lo que quiere y lo que puede hacer.

A la edad de tres años el niño es capaz de caminar en línea recta y a los cuatro puede caminar siguiendo una línea trazada con tiza en forma de círculo. A los cinco es capaz de correr como un adulto.

A los tres años, posee un mejor equilibrio, lo que le permite realizar acciones como lanzar, por ejemplo, una pelota sin tambalearse. A los cuatro años su puntería ha mejorado y unido a los logros alcanzados en su equilibrio, ahora es capaz de insertar anillas a cierta distancia en una estaca. A los cinco años su punto de equilibrio cambia y adelanta un pie para mantener la estabilidad durante los lanzamientos.

A nivel de motricidad fina hay que destacar la coordinación mano-ojo mucho más precisa y las destrezas adquiridas por los músculos finos. En este sentido, los niños de tres años pueden vestirse y desvestirse solos ya que pueden abotonarse y desabotonarse la ropa. A esta edad, los niños son capaces de dibujar diagramas con formas básicas como un cuadrado, un círculo, un triángulo, equis, etc. Tras esta etapa aparece otra mucho más creativa en la que los niños son capaces de poder mezclar dos formas básicas en un diseño mucho más com-

plejo. Su objetivo no es representar su entorno, sino experimentar. La etapa verdaderamente pictórica se desarrollará entre los cuatro y los cinco años. En este período aparecen representaciones de la vida real. Los posteriores estarán más definidos. Este hito marca un cambio fundamental en el propósito del dibujo infantil. A los seis años ya pueden dibujar figuras humanas con más de seis partes diferenciadas.

A los cuatro años los niños son capaces de cortar con unas tijeras siguiendo una línea recta. A los cinco años el niño posee la habilidad motriz fina suficiente para ensartar cuentas en una cuerda. Se empieza a mostrar preferencia por usar una de las dos manos (se define la lateralidad).

Entre los cuatro y los cinco años, sus frases, como promedio, cuentan con cinco palabras, y pueden iniciarse en el manejo de preposiciones del tipo *encima, debajo, en, sobre y detrás*.

A los seis años los logros más llamativos se encuentran en el área comunicativa, donde empieza a usar oraciones de seis a ocho palabras y puede definir oraciones sencillas, reconociendo algunos antónimos y volviendo de este modo su conversación mucho más compleja. Pueden construir y usar de forma eficaz y comprensiva oraciones pasivas.

Desde los dos años de edad está adquiriendo la capacidad de utilizar símbolos, fundamentalmente la palabra. A pesar de esto, su pensamiento es prelógico y egocéntrico. Se iniciará en breve (a los siete años) la capacidad de manejar el medio próximo e inmediato, debido a que comprende y usa conceptos.

2.3. Signos de alarma

Es fundamental el conocimiento de los patrones normales y patológicos del desarrollo psicomotor por parte de los profesionales responsables del cuidado del niño. Tal y como se plantea al inicio de este capítulo, la correcta valoración del desarrollo psicomotor permitirá una detección temprana de sus desviaciones, facilitando de este modo una intervención precoz o, al menos, la prevención de patologías subyacentes.

Deben tomarse en consideración los siguientes principios del desarrollo:

- a) La maduración del Sistema Nervioso (SN) es un proceso dinámico influido por determinantes genéticos y epigenéticos, modulados por el SN y el ambiente.
- b) La secuencia de desarrollo en general es igual para todos los niños. Se producirán variaciones en cuanto al ritmo de adquisición y determinadas etapas del desarrollo estarán intrínsecamente ligadas al entorno en el que el niño crezca.
- c) A medida que el niño se desarrolla es capaz de producir respuestas más precisas y específicas. Es decir, un bebé ante un estímulo deseado mueve prácticamente todo el cuerpo y balbucea sin cesar. Un niño algo mayor emite una respuesta mucho más precisa y específica. Sonríe y lo coge.
- d) La motricidad gruesa se produce en dirección cefalocaudal y de axial o proximal a distal.

- e) Para que la adquisición de habilidades se produzca de forma eficiente deben desaparecer los reflejos arcaicos, debe evolucionar el tono muscular y ha de producirse el desarrollo del equilibrio que le va a permitir balancearse y, por ejemplo, evitar caer.

Según la Escala de Desarrollo Brunet-Lezine, se han seleccionado para cada edad un mínimo de cuatro ítems, correspondientes a las cuatro áreas que contempla esta escala de desarrollo psicomotor:

- a) Sociabilidad (S)
- b) Lenguaje (L)
- c) Coordinación oculo-motriz (M)
- d) Control postural (P)

Se considerarán signos de alarma a cualquier edad tanto la micro como la macrocefalia, así como el estancamiento del perímetro craneal durante tres o más meses durante el primer año de vida. Cualquier tipo de movimiento ocular anómalo o anormal como los movimientos erráticos, nistagmus, etc. De la misma manera, será signo de alarma cualquier actividad distónica en las manos, la hiperextensión cefálica o cualquier movimiento cefálico repetitivo, del mismo modo, se tomarán en consideración las dismorfias y la arreflexia osteo-tendinosa generalizada.

En la exploración del recién nacido deberán contemplarse como signos de alarma:

- a) La intensidad del llanto, sobre todo cuando éste sea débil
- b) El nivel de actividad bajo
- c) El tono, por exceso o por defecto
- d) Los trastornos en los estados de vigilia
- e) Las convulsiones
- f) Incapacidad de autorregularse en el momento de calmarse tras el llanto (irritabilidad mantenida)
- g) La ausencia o debilidad de los reflejos arcaicos
- h) El tipo de movimientos: actividad, asimetrías de tono y reflejos
- i) Ausencia de respuesta pupilar al estímulo luminoso producido por una linterna
- j) Ausencia de respuesta refleja ante el sonido de, por ejemplo, una campanilla (ante el que se observará si se produce parpadeo, agitación, inquietud o cambio de estado)

2.3.1. Signos de alarma durante el primer mes de edad

Durante el primer mes de vida debe prestarse especial atención al estado de alerta, valorándose en este sentido el nivel de interacción de los padres con el bebé, a nivel de interacciones verbales, así como en el modo de adaptarse el bebé al cuerpo de sus progenitores cuando lo abrazan o lo confortan. El tono muscular en general cobra vital importancia, y aunque

aún no será capaz de mantener la cabeza, deberá ser capaz de poder controlar su posición y movilidad. Nuevamente debe prestarse especial atención a los reflejos arcaicos.

En decúbito prono debe mantener la pelvis elevada y las rodillas dobladas bajo el abdomen. Ocasionalmente levantará la mejilla del plano horizontal y su cabeza permanecerá siempre a un lado. En la posición decúbito supino, debe poderse observar el reflejo tónico asimétrico cuando descansa. Sus manos suelen estar cerradas. Desde esta posición debe poder observar objetos que giran y los seguirá durante menos de 90°. Al sonido de una campanilla, debe permanecer tranquilo.

2.3.2. Signos de alarma durante el segundo mes de edad

Durante el segundo mes de vida debe existir sonrisa afectiva y cuando le hablan debe emitir algunas vocalizaciones. En relación a la visión debe explorarse la capacidad del bebé para poder fijar, converger y enfocar objetos. A nivel auditivo, la exploración debe centrarse en la capacidad del bebé para poder orientarse correctamente hacia un sonido.

Se considerarán signos de alarma la irritabilidad permanente, los sobresaltos exagerados y el pulgar “adductus” (cuando al cierre de la mano, éste quede dentro de la misma), siendo más significativo cuando se produce de forma unilateral, es decir, sólo en una de las dos manos.

2.3.3. Signos de alarma durante el cuarto mes de edad

Durante las exploraciones realizadas al cuarto mes, debe considerarse como signo de alarma el hecho de que el bebé presente asimetría en la actividad de las manos. El nivel de actividad del niño excesivamente tranquilo, que duerme en exceso y que una vez despierto no reclama la atención es un signo a tomar en consideración y sobre el que hay que seguir indagando. En relación a la exploración de la visión y la audición, la ausencia de seguimiento visual y la falta de intencionalidad al intentar cojer objetos, así como la falta de respuesta ante estímulos auditivos familiares deberán alertar al profesional que realiza la exploración. Del mismo modo, hay que prestar especial atención a las reacciones producidas por el bebé en las interacciones humanas. En este sentido deben producirse respuestas de orientación mediante la cabeza o la mirada hacia la madre, y debe responder con sonidos guturales. No responder de este modo, es un importante agente de detección precoz de algún trastorno del desarrollo.

2.3.4. Signos de alarma durante el sexto mes de edad

A la edad de seis meses la pasividad excesiva, las alteraciones importantes en los ritmos de vigilia y sueño serán considerados signos de alarma. A nivel de motricidad fina, se tomará como sospecha de trastornos el hecho de que el bebé no ejerza presión voluntaria. En rela-

ción a los reflejos arcaicos, el de moro y el tónico-asimétrico del cuello, deberán haber desaparecido. La no sedestación con apoyo será un indicador de patología. Durante la observación, serán considerados signos de alerta el contacto visual difícil y el escaso seguimiento de objetos y personas, así como la falta de intencionalidad en el momento de atrapar los objetos que se le ofrezcan. A nivel auditivo el no realizar vocalizaciones para llamar la atención, ni presentar juegos guturales con sus propias vocalizaciones, así como no orientar la mirada o la cabeza hacia la voz materna, serán tomados como sintomatología alarmante.

2.3.5. *Signos de alarma durante el noveno mes de edad*

A los nueve meses deben considerarse alarmantes signos como los patrones de conducta repetitivos, la ausencia de balbuceo, prensión-manipulación de objetos, bien por ausencia o por presentar formas extrañas, la incapacidad de permanecer sentado con apoyo (sedestación), la espasticidad de las piernas, la hipotonía del tronco, el reflejo de paracaídas o la asimetría del mismo o la ausencia de desplazamiento autónomo (gateo en cualquiera de sus formas).

2.3.6. *Signos de alarma durante el duodécimo mes de edad*

A los doce meses llamarán especialmente la atención la falta de conexión con el entorno, así como la ausencia de bipedestación. La pérdida de habilidades ya adquiridas será un signo de alarma de especial interés.

En la etapa comprendida entre los nueve y los doce meses, el examinador deberá observar o preguntar ante la imposibilidad de observarlo acerca del reconocimiento de palabras familiares, sobre todo a “papá” y “mamá”, sobre si comprende la negación y en relación a las respuestas producidas por el niño al “dame” o “toma” sin gesticulación manual. La respuesta negativa a estas preguntas debe alertar de la presencia de algún trastorno.

2.3.7. *Signos de alarma durante el decimoquinto mes de edad*

A la edad de quince meses no ser capaz de manipular varios objetos a la vez o no señalar con el dedo, son indicadores de desviación del desarrollo normal. La ausencia de búsqueda de elogio repitiendo conductas, o la falta de interés por éstos, así como la falta de comprensión de las reprimendas indicarán que su conexión con el entorno es deficitaria.

2.3.8. *Signos de alarma durante el decimoctavo mes de edad*

A los dieciocho meses debe caminar, por tanto la ausencia de deambulación será preocupante. En cuanto a la comunicación, la ausencia de palabras con propósitos comunicativos

o designativos tanto comprensivos como expresivos será signo de alerta. En relación a las actividades, debe prestarse especial atención a la incapacidad de permanecer realizando la misma actividad durante un rato o bien la falta de interés por los cuentos con dibujos. En lo que a la motricidad fina se refiere debe alertar la dificultad para garabatear o la ausencia de esta habilidad (sobre todo esta última).

2.3.9. Signos de alarma a los veinticuatro meses de edad

A los dos años de edad se tomarán como signos de alarma la ausencia de participación en rutinas cotidianas como comer o vestirse, no pasar las páginas de un libro o cuento, presentar estereotipias verbales y la incapacidad de realizar juego simbólico. No responder a su nombre o no reconocerlo, presentar incapacidad para ejecutar órdenes sencillas sin ser acompañadas de gestos, no identificar partes de su cuerpo o no realizar frases de dos palabras, así como no prestar atención a cuentos infantiles narrados, debe considerarse un claro indicador de desviación del desarrollo normativo.

2.3.10. Signos de alarma a los cuatro años de edad

A los cuatro años de edad alertarán la falta de conocimiento de los colores, la falta de comprensión de las preposiciones: “debajo”, “detrás”, “delante”, “sobre”..., el no poder realizar preguntas “¿por qué?” o la incapacidad de poder construir frases compuestas por diez palabras. En relación a la motricidad fina, llamará especialmente la atención la incapacidad de copiar una cruz, un círculo y un cuadrado o no dibujar la figura humana con más de tres partes diferenciadas. A nivel motor grueso, la incapacidad de saltar sobre un pie.

2.3.11. Signos de alarma a los seis años de edad

A los seis años de edad alertará de una desviación del desarrollo normativo, a nivel comunicacional, el hecho de no usar correctamente y de modo comprensivo las oraciones pasivas. A nivel de psicomotor, el no copiar un cuadrado, un triángulo o un rombo o la realización de figuras humanas con menos de seis partes diferenciadas o no ser capaz de coger una pelota al rebote o no poder caminar marcha atrás y hacia delante intercalando talón-punta.

Es importante tener en cuenta que esto no son más que signos que nos alertarán *grosso modo* de posibles desviaciones del desarrollo normativo. Cualquier observación al respecto debe preceder a una exploración exhaustiva del desarrollo psicomotor, así como del pertinente seguimiento para poder intervenir, en caso de confirmarse la sospecha, de la forma más oportuna y pronta posible. Del mismo modo, hay que considerar la integración y el aprendizaje escolar del niño. Las edades en las que se plantean los signos de alarma descritos a lo largo del texto corresponden a los controles pediátricos rutinarios que sigue cual-

quier niño con un curso de desarrollo normal, por lo que sólo se plantean en determinados meses y años. Esto no quiere decir que no podamos detectar signos de alarma o desviaciones conductuales fuera de la norma a cualquier edad.

2.4. Programas de prevención

El conocimiento que se tiene hoy en día acerca del desarrollo infantil posibilita que se identifiquen en el momento del nacimiento e incluso antes a los niños que se incluyen dentro de ciertos grupos de alto riesgo. El nacimiento prematuro, la desnutrición o algún retraso en el desarrollo son ahora precozmente detectados. Tal vez la madre sea alcohólica o sufra algún trastorno emocional. Si no se incluyen en programas de intervención, muchos de ellos mostrarán problemas de aprendizaje persistentes a lo largo de su vida académica o trastornos emocionales.

Los Centros de Desarrollo Infantil y Atención Temprana (CDIAT) son servicios autónomos cuyo objetivo es la atención a la población infantil de 0-6 años que presentan trastornos en su desarrollo o que tienen riesgo de padecerlos.

Estos centros cubren la atención de los niños con diversas patologías o disfunciones en su desarrollo, y las necesidades de atención que presentan aquellos niños que se han encontrado o encuentran en una situación de alto riesgo biológico, psicológico o social.

Los equipos que componen los CDIAT son multiprofesionales de carácter interdisciplinar y de orientación holística, considerando así que la intervención debe abarcar aspectos intrapersonales, biológicos, psíquicos, sociales y educativos propios de cada individuo, e interpersonales, relacionados con su propio entorno, como son la familia, la escuela y la cultura.

Es función de los CDIAT la labor de sensibilización, prevención y detección. De esta manera, desde estos centros se llevan a cabo, dentro del marco de la prevención primaria y secundaria, programas dirigidos a familias y futuros padres además de programas dirigidos a profesionales.

En relación a los programas dirigidos a las familias y futuros padres, engloban actividades que tienen por objeto proporcionar una mejor y mayor información y orientación a las familias y sociedad en general para evitar la aparición de desviaciones del desarrollo normal del niño.

Por otra parte, están todos los programas que persiguen ofrecer conocimiento e información funcional a todos los profesionales que se encuentran en relación con los padres. Se considera, desde esta idea, a estos profesionales como agentes promotores de salud y de la educación del niño, así como una importante fuente de detección de posibles desviaciones del desarrollo normal. Estos programas se dirigen a profesionales enmarcados dentro de los ámbitos de salud, servicios sociales y educación infantil.

2.5. Resumen

La Atención Temprana se enmarca dentro de un modelo biopsicosocial del que se desprende la necesidad de interrelación de los programas y servicios que actúan tanto en el contex-

to del niño como en el de su familia. Se diferencian tres niveles de prevención en los que debería basarse esta colaboración: primario, secundario y terciario.

En el presente capítulo se han tratado de explicar todos los cambios que se producen en el desarrollo físico y cognitivo durante los seis primeros años de vida. El desarrollo psicomotor, o la progresiva adquisición de habilidades en el niño, es la manifestación externa de la maduración del Sistema Nervioso Central (SNC). La maduración del SNC sigue un orden predeterminado y éste es el motivo de que el desarrollo siga una secuencia clara y predecible.

Es fundamental el conocimiento de los patrones normales y patológicos del desarrollo psicomotor por parte de los profesionales responsables del cuidado del niño. Tal y como se plantea al inicio de este capítulo, la correcta valoración del desarrollo psicomotor permitirá una detección temprana de sus desviaciones, facilitando de este modo una intervención precoz o, al menos, la prevención de patologías subyacentes.

Por último, en este capítulo se aborda también la función de los CDIAT en relación a su labor de sensibilización, prevención y detección. De esta manera, desde estos centros se llevan a cabo, dentro del marco de la prevención primaria y secundaria, programas dirigidos a familias y futuros padres además de programas dirigidos a profesionales.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. En relación al nivel de prevención primaria persigue evitar las condiciones que pueden implicar la aparición de deficiencias:
 - a) Implica a los servicios de Salud, Sociales y Educación.
 - b) Sólo implica a los servicios de Salud, puesto que es el lugar donde debe iniciarse la prevención primaria.
 - c) Implica a los servicios de Salud, a los Sociales y a los de Educación, pero su implicación es a nivel de intervención no de prevención.
 - d) Sólo implica a los servicios de Salud y a los de Educación ya que nivel de servicios sociales sólo se da la prevención secundaria.
 - e) Sólo implica a los servicios de educación ya que éstos realizan una labor preventiva primaria a través de la formación del alumnado e los distintos rangos de edad en diversos ámbitos: salud, educativo y social, planificación familiar, etc.

2. En relación al desarrollo:
 - a) Todos los niños deben seguir el mismo ritmo evolutivo, de lo contrario, será signo de alarma.
 - b) Cada niño posee su propio ritmo, y el orden es completamente aleatorio. No hay un orden establecido para la adquisición de habilidades.

- c) Se da de forma cefalocaudal y de axial a distal.
 - d) Los niños se desarrollan de forma individual y, dentro de unos parámetros, a su propio ritmo.
 - e) El desarrollo se produce de forma paralela pero inconexa, por un lado en el SNC y por otro lado está la adquisición de habilidades.
3. Determinar si las siguientes expresiones son verdaderas o falsas:
- a) A los cuatro años, alertará de una desviación del desarrollo normativo, a nivel comunicacional, el hecho de no usar correctamente y de modo comprensivo las oraciones pasivas.
 - b) A los dos años de edad, su comunicación receptiva les permite seguir tres o más órdenes sencillas acompañadas siempre de gestos.
 - c) Durante el segundo mes de vida debe existir sonrisa afectiva y cuando le hablan debe emitir algunas vocalizaciones.
 - d) Alrededor de los cinco meses la mayoría de los bebés presentan la coordinación mano ojo.
 - e) Casi todos los niños de doce meses son capaces de caminar solos acostumbran a hacerlo empujando algún objeto o llevando uno en las manos.
4. En relación a los signos de alarma:
- a) Cualquier tipo de movimiento ocular anómalo o anormal será considerado signo de alarma si se produce antes de los seis meses de edad.
 - b) Durante las exploraciones realizadas al cuarto mes, debe considerarse como signo de alarma el hecho de que el bebé presente asimetría en la actividad de las manos.
 - c) Se considerarán signos de alarma durante el segundo mes de edad, la irritabilidad permanente, los sobresaltos exagerados y el pulgar "adductus".
 - d) No serán considerados signos de alerta durante el sexto mes, el contacto visual difícil y el escaso seguimiento de objetos y personas. A los ocho meses sí.
 - e) La incapacidad de permanecer sentado con apoyo (sedestación) sólo se considera signo de alarma si se detecta después del quinto mes.
5. En relación a los programas de prevención que se llevan a cabo desde los CDIAT, determinar cuáles son verdaderas:
- a) Sólo se realizan programas que persiguen ofrecer conocimiento e información funcional a todos los profesionales.
 - b) Sólo se realizan programas dirigidos a las familias y futuros padres, engloban actividades que tienen por objeto proporcionar una mejor y mayor información y orientación a las familias.

- c) Se consideran profesionales de la educación como agentes promotores de salud y de la educación del niño, así como una importante fuente de detección de posibles desviaciones del desarrollo normal.
 - d) Se realizan programas orientados a las familias y futuros padres y a los profesionales que forman parte del entorno educativo el niño.
 - e) Los CDIAT sólo realizan intervención.
-

CASOS PRÁCTICOS

Pau nació a las 30 semanas de edad gestacional y pesó 1.230 g. Su madre recibió corticoides prenatales y Pau casi no presentó problemas durante los primeros días de vida. A las 4 semanas de vida, le hicieron una ecografía cerebral rutinaria. Ya le habían realizado previamente 2 que fueron normales. En esta tercera se identificaron múltiples quistes en la sustancia blanca del cerebro. Se trataba de una leucomalacia periventricular.

1. En el caso planteado, ¿qué clasificación es la más adecuada?
 - a) RN de término.
 - b) RN pretérmino.
 - c) Gran prematuro.
 - d) Crecimiento intrauterino retardado.
 2. Si Pau nació el 1 de abril de 2007, ¿qué edad corregida tiene el 27 de agosto de 2007?
 - a) 4 meses y 26 días.
 - b) 9 semanas y 5 días.
 - c) 19 semanas y 5 días.
 - d) Casi 5 meses.
-

3

Principales pruebas de evaluación

En este capítulo descubriremos las principales pruebas prácticas y operativas que se utilizan en los programas en atención temprana.

3.1. Escalas neonatales

Cuadro 3.1. *Resumen de Escalas Neonatales*

<i>Nombre</i>	<i>Autor</i>	<i>Año</i>	<i>Significación</i>	<i>Edad</i>
EEDP- Escala de evaluación del desarrollo psicomotor	Rodríguez, S., Arancibia, V., Undurraga, C.	1976	Diagnóstico del desarrollo cognitivo del lactante	0 a 24 meses
NBAS- Escala para la evaluación del comportamiento neonatal	Brazelton, T.B.	1973 1984 1995	Evaluación de las capacidades y competencias del neonato	0 a 2 meses

Escala de evaluación del desarrollo psicomotor: 0 a 24 meses (EEDP). Rodríguez, S. Arancibia, V. y Undurraga, C. Esta escala evalúa las áreas de lenguaje (verbal y no verbal), motora, coordinación y social. Está compuesta por 75 ítems, 5 por cada nivel de edad. A partir de la evaluación mediante la técnica de observación y la realización de preguntas a los padres o cuidador del niño se extrae una edad de desarrollo y cociente de desarrollo que permiten confeccionar el perfil de desarrollo psicomotor.

Escala para la evaluación del comportamiento neonatal (Neonatal Behavioral Assessment Scale, NBAS) Brazelton, T.B. Evalúa el comportamiento interactivo y general de bebés de

edades comprendidas entre el nacimiento y los 2 meses de edad (hasta las 48 semanas en casos de niños prematuros). Permite evaluar y controlar cuatro dimensiones funcionales de la conducta neonatal: fisiológica, motora, estado de conciencia y atención/interacción. Se complementa con unas escalas madre-bebé que determinan la conducta de la madre en la relación con su hijo.

Se estructura en 28 ítems conductuales que se puntúan en una escala de 9 puntos, siendo el 9 la puntuación óptima. Se completa con una escala compuesta por 18 ítems de reflejos que aportan información sobre el estado neurológico del bebé y 7 ítems suplementarios que denotan el grado de fragilidad y de calidad de la conducta de niños de alto riesgo.

3.2. Escalas de desarrollo

Cuadro 3.2. Resumen de las escalas de desarrollo

Nombre	Autor	Año	Significación	Edad
Currículo Carolina	Johnson-Martín, N.M., Jens, K.G., Attermeier, S.M., Hacker, B.J.	1986 1990 1994	Evaluación y establecimiento de programas de intervención en cinco áreas de desarrollo: cognición, comunicación, adaptación social y motricidad fina y gruesa	0 a 24 meses
Escala Ordinal del Desarrollo Psicológico	Uzgiris, I.C. y Hunt, J.M. Dunts, C.J.	1975 1980	Evaluación del desarrollo sensorio-motor	2 semanas a 2 años
Escalas Bayley de Desarrollo Infantil	Bayley, N.	1958 1960 1970	Evaluación del desarrollo mental y psicomotor	2 meses a 30 meses
Escala de Desarrollo de Gessell	Gessell, A. Amatruda, C.	1921 1940 1979	Evaluación del desarrollo en las áreas motora, adaptativa, lenguaje y personal-social	1 mes a 60 meses
Escalas Reynell-Zinkin. Escalas de desarrollo para niños pequeños con déficits visuales	Reynell, J. Zinkin, P.	1969	Exploración de las áreas de aprendizaje y desarrollo consideradas de especial relevancia para niños con déficits visuales	0 meses a 5 años

[.../...]

Cuadro 3.2. (continuación)

Escala Observacional del Desarrollo	Secadas, F.	1988 1992	Diagnóstico del desarrollo evolutivo; descripción y explicación de los procesos; métodos de intervención	0 meses a 17 años
Escala para medir el desarrollo psicomotor de la primera infancia	Brunet, O. Lezine, I.	1951 1965 1978 1983	Evaluación del desarrollo en las áreas de control postural y motricidad, coordinación óculo-motriz y conducta de adaptación a los objetos y sociabilidad	1 mes a 6 años
Inventario de Desarrollo Batelle	Newborg, J. Stock, J.R. Wnek, L.	1984 1989 1996	Evaluación de las habilidades fundamentales en las distintas áreas de desarrollo y diagnóstico de posibles retrasos	0 meses a 8 años
DDST y DDST-II. Escala de screening de Denver	Frankenburg, W., Fandall, A. Sciarillo, W. Burgess, D.	1967 1975 1981 1990	Evaluación del desarrollo en las áreas motora, lenguaje y personal-social	3 meses a 6 años 4 meses
Etapas de la inteligencia sensoriomotriz	Casati, I. Lezine, I.	1968	Análisis de los mecanismos intelectuales	6 meses a 2 años
Escalas de aptitudes y psicomotricidad para niños	McCarthy, D.	1972	Evaluación del desarrollo cognitivo y psicomotor	2 años 6 meses a 8 años 6 meses

Currículo Carolina. Johnson-Martín, N.M., Jens, K.G., Attermeier, S.M., Hacker, B.J. Evaluación y ejercicios para bebés y niños pequeños con necesidades especiales. Permite elaborar programas de intervención adecuados a las necesidades específicas de cada niño con un nivel de desarrollo situado en una edad comprendida entre los 0 y los 24 meses.

El programa recoge actividades y ejercicios organizados en 26 secuencias lógicas correspondientes a las áreas de cognición, comunicación, adaptación social, motricidad fina y motricidad gruesa.

El proceso a seguir para usar esta escala consiste en realizar una evaluación inicial del desarrollo del niño identificando, con la colaboración de los padres, que ítems realiza de las 26 secuencias de desarrollo recogidas en el currículo. En las posteriores evaluaciones se irá

completando un cuadro de progreso del desarrollo en el que se muestran las habilidades del niño en cada una de las áreas.

Escala Ordinal del Desarrollo Psicológico. Uzgiris, I.C. y Hunt, J.M. Es una escala destinada a medir el desarrollo sensoriomotor que se compone de seis escalas ordinales: permanencia del objeto; utilización de medios para obtener un fin deseado; imitación verbal y gestual; desarrollo de la causalidad operacional; relaciones espaciales entre objetos; y desarrollo de esquemas con los objetos. En 1980, Dunts amplió y revisó la escala original facilitando su aplicación a niños con diversas problemáticas. Permite elaborar un perfil psicomotor, dando la posibilidad de estimar edades de desarrollo para cada grado de la escala.

Escalas Bayley de Desarrollo Infantil (Bayley Scales of Development, BSID). Bayley, N. Están destinadas a evaluar el desarrollo mental y psicomotor de niños de edades comprendidas entre los 2 y los 30 meses.

Se componen de dos escalas: una escala mental formada por 163 ítems que evalúa aspectos relacionados con el desarrollo cognitivo y capacidad de comunicación (agudeza sensorio-perceptiva, discriminación...), y una escala psicomotora compuesta por 81 ítems destinada a evaluar aspectos de motricidad y coordinación corporal. Además cuenta con un registro del comportamiento que permite analizar la naturaleza de las orientaciones sociales y objetivas hacia el entorno.

Proporciona índices de desarrollo: uno de Desarrollo Mental (IDM) y otro de Desarrollo Psicomotor (IDP).

Escala de Desarrollo de Gesell. Gesell, A., Amatruda, C.S. Esta escala está destinada a la evaluación de niños de edades comprendidas entre los 1 y los 60 meses de edad. Evalúa el grado de desarrollo del niño en los aspectos motor, verbal, adaptación y personal-social, proponiendo hitos de desarrollo en cada una de las áreas estructurados en niveles según la edad esperada de adquisición. Las puntuaciones que aporta son cocientes de desarrollo para cada uno de estos aspectos.

Escalas Reynell-Zinkin. Escalas de desarrollo para niños pequeños con déficits visuales. Reynell, J., Zinkin, P. Se trata de una escala destinada a medir el desarrollo de niños de edades comprendidas entre el nacimiento y los 5 años con déficits visuales en términos de los procesos intelectuales. Está compuesta por 149 ítems correspondientes a las siguientes áreas: adaptación social, exploración del ambiente, comprensión sensomotriz, comprensión verbal, lenguaje expresivo-estructura y lenguaje expresivo-vocabulario y contenido. Aporta edades de desarrollo para cada una de las áreas evaluadas. Aunque la escala fue construida para evaluar específicamente niños con problemas de visión, puede utilizarse con niños con retraso en el desarrollo tomando los resultados como orientativos, ya que la escala ha sido tipificada sólo para niños con déficits visuales.

Escala Observacional del Desarrollo. Secadas, F. A partir de la primera Escala de Observación (EOD) publicada en 1989, el autor publicó en 1992 una segunda escala en la que amplió su ámbito de aplicación, por lo que la escala se puede utilizar con niños desde el nacimiento a los 17 años de edad. Tiene varias funciones: evaluativa y explicativa, medidas de intervención–correctoras o estimuladoras para activar los comportamientos observados.

Escala para medir el desarrollo psicomotor de la primera infancia. Brunet, O., Lezine, I. Se trata de una escala destinada a medir el desarrollo psicomotor de niños de edades comprendidas entre el nacimiento y los 30 meses. Cuenta, además con dos pruebas complementarias que permiten la evaluación hasta los 6 años de edad: una, que comprende desde los 2 hasta los 5 años compuesta por 6 ítems para cada nivel de edad y, otra para la evaluación de niños de 3 a 6 años con menor carga de pruebas verbales. Está destinada a la valoración del desarrollo en cuatro áreas: control postural y motricidad, coordinación óculo-motriz y conducta de adaptación a los objetos, lenguaje, y sociabilidad o relaciones sociales y personales.

La escala está compuesta por dos partes: una experimental en la que se aplican las pruebas al niño y otra de observación de la conducta del niño en la vida cotidiana que se recoge a través de cuestiones a los padres o cuidadores habituales.

Esta escala aporta edades de desarrollo y cocientes de desarrollo para cada una de las áreas evaluadas y para el total de la prueba.

Inventario de Desarrollo Batelle (The Developmental Inventory, BDI). Newborg, J., Stock, J. R., Wnek, L. Está destinado a evaluar el desarrollo de niños de edades comprendidas entre los 0 y los 8 años de edad. Dispone de una prueba de screening formada por 96 ítems extraídos de la totalidad de los que integran el inventario (dos por cada nivel de edad) que constituye un instrumento eficaz para determinar las áreas en las que se necesita una evaluación completa.

El inventario cumple cuatro objetivos fundamentales: evaluación e identificación de niños con minusvalías, evaluación de los puntos fuertes y débiles de niños sin minusvalías, programación y aplicación del tratamiento, pues permite a través de la secuencia de ítems y áreas ser utilizados como programas de desarrollo individualizados, y evaluación de grupos de niños con minusvalías para documentar su progreso en las distintas áreas y a través de diversos programas educativos.

Los datos para la evaluación se obtienen fundamentalmente de tres maneras: aplicación de pruebas en situación estructurada, entrevista con los padres y/o profesores y observación del niño en su entorno habitual.

Consta de 341 ítems agrupados en 5 áreas: personal/social, adaptativa, motora, comunicación y cognitiva. El área personal social evalúa las capacidades y características que permiten al niño establecer interacciones sociales significativas observadas a través de seis subáreas: interacción con el adulto, expresión de sentimientos/afecto, autoconcepto, interacción con los compañeros, colaboración y rol social. El área adaptativa evalúa la capacidad del niño para utilizar la información y las habilidades evaluadas en otras áreas. Consta de 5 subáreas: atención, comida, vestido, responsabilidad personal y aseo. El área motora evalúa la capacidad del niño para usar y controlar los músculos del cuerpo a través de cinco subáreas: control muscular, coordinación corporal, locomoción, motricidad fina y motricidad perceptiva. El área de comunicación aprecia la recepción y expresión de la información, pensamientos e ideas de manera verbal y no verbal. Esta área consta de dos subáreas: comunicación receptiva y comunicación expresiva. Por último, el área cognitiva evalúa habilidades y capacidades de tipo conceptual a través de 4 subáreas: discriminación perceptiva, memoria, razonamiento y habilidades escolares y desarrollo conceptual.

Este inventario nos proporciona para cada subárea, cada área y para el total de las mismas una puntuación típica que permite establecer comparaciones entre áreas y a nivel de progreso, puntuación centil y edades equivalentes.

Escala de screening de Denver (DDST y DDST-II). Frankenburg, W., Fandall, A., Sciarillo, W., Burgess, D. Estas escalas sirven para detectar problemas en el desarrollo de niños de edades comprendidas entre el primer mes y los 6 años. Evalúa el desarrollo en cuatro áreas: personal, social, motora fina y gruesa y lenguaje. También incluye una prueba de observación conductual. La prueba indica cuándo el 25, el 50, el 75 y el 90% de niños son capaces de realizar cada tarea. Se considera que el niño falla el ítem cuando no ha sido capaz de realizarlo mientras que el 90% de la muestra de referencia lo ha realizado de manera exitosa. La puntuación dependerá de si la respuesta del niño cae dentro o fuera del rango normal esperado de éxitos de cada tarea para cada edad. El número de tareas en las que el niño se sitúa por debajo de lo esperado determina si se considera en un rango normal, sospechoso o con evidencia de retraso.

Etapas de la Inteligencia Sensoriomotriz (Les Etapes de l'Intelligence Sensori-Motrice). Casati, I. y Lezine, I. Evalúa los mecanismos intelectuales de niños entre 6 y 24 meses de edad. Se basa en la teoría de Piaget, en su concepción de la inteligencia sensoriomotriz. La inteligencia sensoriomotriz evoluciona a través de la sucesión de 6 estadios, que constituyen escalones sucesivos de equilibrio en el progreso hacia el ajuste motor. Esta escala evalúa los estadios 3, 4, 5 y 6 de la inteligencia sensoriomotriz descritos por Piaget.

Analiza la capacidad para resolver problemas a través de actividades en las que intervienen la percepción, las actitudes y los movimientos. Las pruebas que se pasan se basan en cuatro tipos de situaciones: búsqueda del objeto desaparecido, utilización de intermediarios, exploración de los objetos y combinación de los objetos.

A través de estas escalas se pueden apreciar retrasos significativos en el desarrollo.

Escalas de aptitudes y psicomotricidad para niños de McCarthy (McCarthy Scales of Children's Abilities, MSCA). McCarthy, D. Evalúan las aptitudes cognoscitivas y psicomotoras de niños de edades comprendidas entre los dos años y 6 meses y los ocho años y 6 meses, aunque en casos de niños con retraso psicomotor puede aplicarse en edades superiores. Se componen de 18 tests que dan lugar a 6 subescalas: verbal (mide madurez de conceptos verbales y aptitud expresiva), perceptivo-manipulativa (evalúa capacidad de razonamiento en tareas lúdico-manipulativas), cuantitativa (mide la facilidad en el manejo y comprensión de conceptos y símbolos numéricos), memoria (mide memoria inmediata visual, acústica, verbal y numérica), motricidad (mide aptitud motora), y general cognitiva (integra subescalas verbal, perceptivo-manipulativa y cuantitativa). Aporta un Índice General Cognitivo (IGC) que se puede equiparar al cociente de inteligencia. Actualmente se dispone de una nueva versión que incluye materiales y estímulos actualizados junto con una nueva tipificación basada en una amplia muestra representativa de la población española recogida íntegramente en 2005.

3.3. Escalas de inteligencia

Cuadro 3.3. Resumen Escalas de Inteligencia

Nombre	Autor	Año	Significación	Edad
Escala Manipulativa de Leiter-R	Roid, G.H., Miller, L.J.	1952 1980 1996	Medida de la inteligencia no verbal	2 años a 12 años
Escala de madurez mental de Columbia	Burgemeister, B.B. Blum, L.H. Lorge, L.H.	1954 1972 1983	Estimación general de la capacidad de razonamiento	3 años 6 meses a 9 años 11 meses
Batería Kaufman para niños (K-ABC)	Kaufman, A., Kaufman, N.	1983	Evaluación de la inteligencia y del rendimiento	2 años 6 meses a 12 años 6 meses
K-BIT. Test Breve de Inteligencia de Kaufman	Kaufman, A., Kaufman, N.	1995	Evaluación global de la inteligencia verbal y no verbal	4 años a 85 años
Escalas McCarthy de aptitudes y psicomotricidad para niños.	McCarthy	1972		2 años 6 meses a 8 años 6 meses
WPPSI	Wechsler, D.	1967 1976 1986 1996	Medida de los aspectos cualitativo y cuantitativo de la inteligencia general	4 años a 6 años 6 meses
TONI-2. Test de inteligencia no verbal	Brown, L. Sherbenou, R.J. Jonhsen, S.K.	1990 1994 1997	Apreciación de la capacidad para resolver problemas	5 a 85 años

Escala Manipulativa de Leiter-R (Leiter International Performance Scale-revised). Roid, G.H., Miller, L.J. Es una escala que mide la inteligencia no verbal en las áreas de razonamiento y visualización así como de atención y memoria, proporcionando cocientes de desarrollo para todas ellas y un cociente de desarrollo global. Es efectiva para medir la inteligencia sin componentes culturales de personas entre los 2 y los 20 años de edad. Es particularmente adecuada para valorar a niños con problemas de comunicación, de lenguaje, retrasos cognitivos, TEA... No necesita empleo del lenguaje por parte del examinador ni del niño.

Escala de Madurez Mental de Columbia (Columbia Mental Maturity Test, CMMS). Burgemeister, B.B., Blum, L.H., Lorge, I. Es una escala que evalúa la capacidad mental y el grado de madurez intelectual en niños de tres años y medio a 9 años y 11 meses preferentemente con trastornos motrices, problemas verbales o déficit sensorial. Consta de 100 láminas con dibujos que reproducen formas geométricas, personas, animales, vegetales y objetos coti-

dianos, que se presentan al niño para que localice el dibujo que es distinto a los demás o que no tiene relación con el resto. No necesita lenguaje expresivo. La puntuación que aporta son edades mentales equivalentes y CI de desviación con índices de madurez.

Batería de Evaluación de Kaufman para niños (Kaufman Assessment Battery for Children, K-ABC). Kaufman, A., Kaufman, N. Esta batería está destinada a evaluar la inteligencia y los conocimientos de niños de edades comprendidas entre los dos años y medio y los doce años y medio. Se compone de tres escalas que comprenden 16 tests: escala de procesamiento secuencial (repetición de números, orden de palabras y movimiento de manos), la escala de procesamiento simultáneo (ventana mágica, reconocimiento de caras, cierre gestáltico, triángulos, matrices análogas, memoria espacial y serie de fotos). Estas dos últimas conforman la escala de procesamiento mental compuesto. La tercera de las escalas es la de conocimientos (vocabulario expresivo, caras y lugares, aritmética, adivinanzas, lectura/decodificación y lectura/compreensión).

En función de la edad del niño objeto de evaluación se aplican menor o mayor número de tests. Está tipificada para población sin discapacidad, solamente en la versión americana está tipificada en muestras de niños con necesidades educativas especiales.

Existe una combinación especial de los tests del K-ABC que pueden ser aplicados mediante gestos y respondidos de forma motórica, la escala no verbal, que permite la evaluación del funcionamiento intelectual en personas con discapacidad auditiva o con problemas de lenguaje entre los 4 años y los 12 años y medio.

Aporta una puntuación típica con una media de 100 y una D.t. de 15, una puntuación centil y eneatipo, así como una edad equivalente para cada una de las escalas.

Test Breve de Inteligencia de Kaufman (The Kaufman Brief Intelligence Test, K-BIT). Kaufman, A., Kaufman, N. Es un test de screening que sirve para una rápida valoración de la inteligencia verbal y no verbal de personas a partir de 4 años de edad. Está formado por dos subtests: uno verbal, vocabulario, compuesto por 82 ítems que miden habilidades verbales relacionadas con el aprendizaje escolar, y otro no verbal, matrices, formado por 48 ítems que evalúan habilidades no verbales y capacidad para resolver problemas.

Aporta una puntuación típica relacionada con la edad (media 100 y desviación típica 15) para cada uno de los subtests y un CI compuesto comprendido en un rango de 40 a 160.

Escala de Inteligencia Wechsler para Preescolar y Primaria (The Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence, WPPSI). Weschler, D. Se trata de una escala adecuada para el examen mental de niños de edades comprendidas entre los 4 y los 6 años y medio. Consta de 11 pruebas, seis verbales (información, vocabulario, aritmética, semejanzas, comprensión y frases) y cinco manipulativas (casa de los animales, figuras incompletas, laberintos, dibujo geométrico y cuadrados).

Aporta puntuaciones típicas y medidas de CI verbal, manipulativo y total, así como edades equivalentes para cada una de las pruebas.

Test de Inteligencia no verbal (TONI-2). Brown, L., Sherbenou, R., Johnsen, S. Evalúa la capacidad para resolver problemas con figuras abstractas eliminando en la medida de lo posible la influencia del lenguaje y de las habilidades motrices de niños a partir de 5 años. Ello contribuye a hacer que esta prueba sea especialmente adecuada para niños con problemas de lenguaje, auditivos y motrices. Dispone de dos formas equivalentes (A y B) formadas, cada una de

ellas, por 55 elementos ordenados por dificultad creciente. La resolución de los problemas planteados requiere que los sujetos identifiquen relaciones existentes entre las figuras para buscar una solución. Aparecen en los elementos que se presentan uno o más de los siguientes tipos de relación: emparejamiento simple, analogías (emparejamiento, adicción, sustracción, alteración, progresión, clasificación, intersecciones y cambio progresivo).

Aporta cocientes de desviación y las puntuaciones centiles correspondientes.

3.4. Lenguaje

Cuadro 3.4. Resumen de Pruebas de Evaluación del Lenguaje

Nombre	Edad	Autor	Año	Significación
MacArthur, Inventario de Desarrollo Comunicativo	8 a 30 meses	López Ornat, S. Gallego, C. Gallo, P. Karousou, A. Mariscal, S. Martínez, M.	2005	Evaluación del desarrollo comunicativo en etapas tempranas
Escala de Desarrollo del Lenguaje de Reynell	1 a 5 años	Edwards, S. Fletcher, P. Garman, M. Hughes, A. Letts, C. Sinka, I.	1997	Evaluación de la comprensión verbal y lenguaje expresivo
Test de Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas, ITPA	2 años y 6 meses a 10 años y 6 meses	Kirk, S.A., McCarthy, J.J., Kirk, W.D.	1968 1989 1994	Evaluación de las funciones psicolingüísticas implicadas en el proceso de comunicación y detección de trastornos de aprendizaje
Peabody	2 años y 6 meses a 18 años	Dunn, Ll.M.	1959 1981	Evaluación de la recepción de vocabulario.
Test de Token. Valoración del lenguaje receptivo	3 años a 12 años	DiSimon, F.	1978	Evaluación de déficits en el uso del vocabulario oral
PLON. Prueba de Lenguaje Oral de Navarra.	4 a 6 años	Aguinaga, G. Armentía, M.L. Fraile, A. Olangua, P. Uriz, N.	1989	Evaluación del desarrollo del lenguaje oral
PDIL. Prueba del Desarrollo Inicial del Lenguaje	3 a 7 años y 11 meses	Hresko, W.P. Reid, D.K. Hammill, D.D.	1982	Evaluación de la forma y el contenido del lenguaje

Inventario de Desarrollo Comunicativo MacArthur. Jackson-Maldonado, D., Thal, D., Marchman, V.A., Fenson, L., Newton, T., Conboy, B. (Adaptación española López-Ornat, S., Gallego, C., Gallo, P., Karousou, A., Mariscal, S., Martínez, M.). Se trata de un inventario que facilita la detección, el diagnóstico y la intervención en las alteraciones lingüísticas y comunicativas tempranas. Las edades que cubre este inventario se sitúan entre los 8 y los 30 meses de edad. El inventario 1 está diseñado para la evaluación de niños entre los 8 y los 15 meses y tiene tres partes: parte 0, vocalizaciones; parte 1, primeras palabras (1.1. comprensión temprana, 1.2. comprensión global de frases, 1.3. producción temprana, 1.4. vocabulario) y parte 2, gestos y acciones. El inventario 2 está diseñado para evaluar a niños entre 16 y 30 meses de edad y tiene tres partes: parte 0, vocalizaciones; parte 1, palabras (1.1. producción temprana, 1.2. desarrollo del vocabulario, 1.3. vocabulario, 1.4. usos del lenguaje) y parte 2, gramática (2.1. terminaciones de las palabras, 2.2. verbos difíciles, 2.3. palabras sorprendentes, 2.4. combinación de palabras y ejemplos, 2.5. complejidad morfosintáctica). Los padres o cuidadores principales cumplimentan el inventario correspondiente en función de la edad del niño en los que se recogen de manera exhaustiva las conductas comunicativas y lingüísticas de las edades correspondientes. Las puntuaciones que aporta son percentiles para cada uno de los aspectos valorados.

Escala de desarrollo del lenguaje de Reynell. Edwards, S., Fletcher, P., Garmen, M., Hughes, A., Letts, C., Sinka, I. Se trata de una prueba que evalúa el desarrollo del lenguaje de niños de edades comprendidas entre los 12 meses y los 5 años de edad. Se compone de dos partes fundamentales: una de lenguaje expresivo que mide estructura, vocabulario y uso creativo, y otra de comprensión verbal que se compone de dos escalas destinadas a comprobar si hay reconocimiento por parte del niño de palabras y frases, si es capaz de responder a instrucciones verbales... La parte B de las escalas de comprensión verbal es una adaptación para niños con parálisis cerebral. Presenta dos escalas de 67 ítems cada una. Proporciona puntuaciones típicas y edades equivalentes.

Test de Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas (The Illinois Test of Psycholinguistic Abilities, ITPA). Kirk, S.A., McCarthy, J.J. y Kirk, W.D. Identifica las aptitudes y dificultades específicas de las funciones psicolingüísticas implicadas en el proceso de comunicación (deficiencias en la percepción, interpretación o transmisión) por lo que resulta útil para detectar trastornos del aprendizaje. Las edades de aplicación comprenden desde los 2 años y 6 meses a los 10 años y 6 meses.

Está formado por 10 subtests (comprensión auditiva, comprensión visual, memoria secuencial visomotora, asociación auditiva, memoria secuencial auditiva, asociación visual, integración visual, expresión verbal, integración gramatical y expresión motora) y un test complementario de integración auditiva, que evalúan las habilidades psicolingüísticas del niño a nivel automático o a nivel representativo (proceso receptivo, proceso de organización y proceso de expresión). Mediante este test se obtienen puntuaciones de Edad Psicolingüística para cada subtest y para el total del mismo, así como un perfil de aptitudes, y un cociente psicolingüístico.

Aporta puntuaciones típicas y puntuaciones de Edad Psicolingüística en cada uno de los subtests y en el global de la prueba.

Test de Vocabulario Imágenes Peabody (Peabody Picture Vocabulary Test-Revised, PPVT-R). Dunn, Ll. M. Se trata de un test adecuado para la exploración de la aptitud verbal escolar y para la medición de rendimiento, ya que indica la amplitud de vocabulario del sujeto. Mide la recepción de vocabulario de palabras simples presentadas de forma oral por el examinador en niños de edades comprendidas entre los 2 años y 6 meses y los 18 años.

Se compone de 192 láminas con cuatro dibujos cada una en las que el sujeto debe identificar el que corresponde a la palabra que dice el examinador. Los ítems están ordenados en función de su dificultad por lo que se establece en función de la edad del sujeto el elemento base y el techo.

Aporta puntuaciones típicas y puntuaciones evolutivas o edades equivalentes.

Test de Token. Valoración del lenguaje receptivo. DiSimon, F. Este test permite evaluar la comprensión del lenguaje e identificar rápidamente disfunciones del lenguaje receptivo en niños de 3 a 12 años. Sirve para evaluar la sintaxis y la comprensión de órdenes. Se compone de 20 fichas de cinco colores, dos formas y dos tamaños. Constituye un instrumento útil para la estimación de las competencias lingüísticas en aquellos casos en los que diversos factores del lenguaje expresivo pueden reducir las puntuaciones totales en la evaluación del lenguaje. El test consta de cinco secciones, sumando en total 62 instrucciones, registrándose el incremento en la complejidad de una sección a la siguiente en la formulación de las instrucciones que se da al niño. Aporta rangos de normalidad en función de las puntuaciones obtenidas.

Prueba de Lenguaje Oral de Navarra. PLON. Aguinaga, G., Armentía, M.L., Fraile, A., Olangua, P. y Uriz, N. Sirve para apreciar el desarrollo del lenguaje oral en las primeras etapas de escolarización, niños de 4 a 6 años de edad, y para detectar casos problemáticos y facilitar la realización de una intervención individualizada en dichos casos. Analiza el lenguaje infantil en base a las tres categorías propuestas por Bloom y Lahey (1978): forma (fonología, morfología y sintaxis), contenido (estudio del significado de las palabras) y uso (funcionalidad del lenguaje oral). Aporta una puntuación típica para cada uno de los aspectos evaluados y para el total de la prueba permitiendo así detectar aspectos en los que el sujeto presenta retraso.

Prueba del Desarrollo Inicial del Lenguaje. Hresko, W.P., Reid, D.K., Hammill, D.D. Se trata de una prueba constituida por 38 ítems que explora los modos expresivo y receptivo del lenguaje en dos dimensiones: la forma (sintaxis, morfología y fonología) y el contenido (capacidad para codificar y descifrar significados).

Es un instrumento que permite la identificación de retrasos o problemas de lenguaje en niños de edades comprendidas entre los 3 y los 7 años y 11 meses. Se comienza en distinto ítem según la edad del niño y el umbral y el techo se sitúan en cinco ítems seguidos correctos en el primer caso o fallidos en el segundo.

Los datos que nos aporta esta prueba son una puntuación bruta total que corresponde al número de ítems correctos, un cociente de lenguaje categorizado en cinco niveles (desde deficiente a superior) y el percentil correspondiente.

3.5. Personalidad

Cuadro 3.5. Resumen de pruebas de evaluación de la personalidad

Nombre	Autor	Año	Significación	Edad
CAT-A	Bellack, L. Bellack, S.	1949	Apreciación proyectiva de diversos aspectos de la personalidad	3 a 10 años
Fábulas de Düss	Düss, L.	1997	Diagnóstico de complejos inconscientes y conflictos de comportamiento	A partir de 3 años
Test del árbol	Koch, K.	1962	Información sobre problemas de evolución y adaptación en diversos rasgos de la personalidad	A partir de 5 años
Test del dibujo de la familia	Lluís, J.M.	1967	Permite conocer el entorno familiar del niño y la forma en que éste la percibe	A partir de 5 años
Test de pata negra	Corman, L.	1982 1983	Información de la dinámica psíquica del niño	No especificada

Test de Apercepción infantil (Children Apperception Test, CAT-A). Murray, H.A. y Bellak, L. Sirve para explorar los factores esenciales de la dinámica de los niños para reaccionar frente a diversos problemas, se compone de 10 láminas protagonizadas por animales sobre las que el niño debe contar una historia. Aporta información acerca de la estructura de la personalidad del niño, relación con las figuras paternas, dinámica de la vida familiar (rivalidad entre hermanos), y actitud y comportamiento del niño frente a problemas de crecimiento, sexualidad, socialización.

Fábulas de Düss. Düss, L. Consiste en 10 fábulas de contenido simbólico en las que se espera que el niño se identifique con el “héroe” de las mismas para expresar a través de él –y de sus reacciones en la situación planteada– sus propios conflictos. Se trata de una prueba de concepción psicoanalista, destinada a niños de más de 3 años de edad, que intenta detectar las estructuras ocultas e inconscientes que dan razón de conductas anormales manifiestas.

Test del árbol. Koch, K. Se trata de un test proyectivo que da información sobre problemas de evolución y adaptación en diversos rasgos de la personalidad de niños a partir de 5 años de edad. Los que se analizan en el test son: el tronco, la copa, las ramas, el suelo y otros elementos ornamentales cuando aparecen.

Test del dibujo de la familia. Corman, L. Es un test proyectivo que evalúa la personalidad infantil, fundamentalmente los problemas de adaptación al medio familiar, complejos edípicos y rivalidad fraterna. Sirve para identificar los sentimientos que el niño experimenta hacia las personas de su familia, ver cómo se sitúa en ella y percibir sus vivencias en el medio familiar, reales o imaginarias. De manera que se podría considerar como un medio para conocer el entorno familiar del niño y la forma en que éste la percibe.

Test de pata negra. Corman, L. Es un test proyectivo que aporta información de la dinámica psíquica del niño: fijación a los principales estadios de la infancia, agresividad, conflictos dependencia-independencia, culpabilidad, percepción del niño de la figura paterna y materna y relación con él.

3.6. Escalas de evaluación del ambiente familiar

Cuadro 3.6. Resumen de las escalas de evaluación del ambiente familiar

Nombre	Autor	Año	Significación	Edad
Escala Home	Caldwell, B. Bradley, R.	1984 1990 1992	Valoración del ambiente familiar	0 a 3 años 3 a 6 años
Parenting Stress Index	Abidin, R.R.	1983 1995	Medida del grado de estrés en el sistema padres-hijo.	1 mes a 12 años
Escala de valoración del ambiente en la infancia temprana	Clifford, R. Harms, T.	1980 1990	Valoración del ambiente del centro educativo o de ocio al que asiste el niño.	3 a 6 años

Escala HOME (Home Observation for Measurement of the Environment). Caldwell, B., Bradley, R. Es la escala más utilizada a nivel internacional para la valoración de la cantidad y calidad de estimulación en el ambiente familiar. Fue construida para detectar indicadores de la cantidad y calidad del apoyo social, emocional y cognitivo disponible para el niño en su hogar. Fue adaptada por Palacios y Moreno en 1990. Existen tres versiones de esta escala: una que comprende desde el nacimiento del niño hasta los 3 años, otra de 3 a 6 años y otra de 6 a 10 años. La versión que cubre desde el nacimiento a los 3 años de edad está compuesta por 45 ítems que pertenecen a las siguientes categorías: respuesta verbal y emocional de los padres, grado de aceptación del niño, organización del entorno físico y temporal, materiales de juego apropiados, implicación de los padres y variedad de experiencias. La versión que comprende de 3 a 6 años está constituida por 55 ítems que se valoran a través de una entrevista con la madre y la observación directa en el hogar. Estos ítems se agrupan en 8 subescalas: 1) materiales de estimulación para el aprendizaje, 2) estimulación lingüística, 3) entorno

físico, 4) orgullo, afecto y ternura, 5) estimulación académica, 6) modelado y estimulación de la madurez social, 7) diversidad de experiencias y 8) aceptación. Aporta índices para cada subescala y un índice del nivel de calidad total del entorno familiar.

PSI-Parenting Stress Index. Abidin, R.R. Se trata de una escala para medir el estrés en la díada padres-hijo compuesta por 120 ítems que se aplican a través de un cuestionario a los padres referidos al niño, a los propios padres y a acontecimientos vitales estresantes. Su objetivo es identificar las variables que provocan altos índices de estrés en las interacciones padres-hijos.

Existe una versión corta compuesta por 36 ítems referidos fundamentalmente a tres áreas: malestar de los padres, características difíciles del niño y disfunción de la interacción padre-hijo. Tiene una alta correlación con la versión completa.

Escala de valoración del ambiente en la infancia temprana (Early Childhood Environment Scale, ECERS). Clifford, R., Harms, T. Aporta una valoración del ambiente en la infancia temprana proporcionando una visión general sobre los distintos ambientes que existen en los centros educativos o de ocio en los que el niño se relaciona con otros niños y con adultos diariamente. Está destinado a evaluar en el ambiente en el que se desenvuelven los niños de edades comprendidas entre los 3 y los 6 años. Está compuesta por 37 ítems que se agrupan en siete subáreas: pautas de cuidado personal, mobiliario y materiales a disposición de los niños, experiencias de razonamiento y leguaje, actividades motrices finas y gruesas, actividades creativas, desarrollo social y necesidades de los maestros. Proporciona una valoración de cada una de las áreas evaluadas mostrando un perfil que denota aquellas más débiles y más fuertes.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes escalas no es neonatal?
 - a) EEDP.
 - b) NBAS.
 - c) Bayley.

2. ¿Cuál de las siguientes escalas infantiles no nos sirve para evaluar a niños mayores de dos años?
 - a) McCarthy.
 - b) Gessell.
 - c) Currículo Carolina.
 - d) Battelle.
 - e) Escala de Reynell-Zinkin.

3. ¿Cuál de las siguientes escalas no es de inteligencia?
- a) Escala de madurez mental de Columbia.
 - b) TONI-2.
 - c) WPPSI.
 - d) K-BIT.
 - e) ITPA.
4. El PLON (Prueba de Lenguaje Oral de Navarra) ¿qué edades comprende?
- a) 4-6 años.
 - b) 0-2 años.
 - c) 3-6 años.
 - d) 2-4 años.
 - e) 4-7 años.
5. ¿Cuál es la significación de las fábulas de Düss?
- a) Dar información sobre problemas de evolución y adaptación en diversos rasgos de la personalidad.
 - b) Diagnóstico de complejos inconscientes y conflictos de comportamiento.
 - c) Permite conocer el entorno familiar del niño y la forma en que éste la percibe.
 - d) Información de la dinámica psíquica del niño.
 - e) Apreciación proyectiva de diversos aspectos de la personalidad.
-

SEGUNDA PARTE

*Intervención
en los trastornos del lenguaje*

4

Desarrollo del lenguaje en los primeros años

4.1. Desarrollo prelingüístico

Desde el nacimiento se sabe que los niños emiten vocalizaciones, entre los 0 y los 2 meses los niños emiten sonidos reflejos como gritos y sonidos vegetativos relacionados con bostezos y suspiros, la emisión de estos sonidos se van haciendo cada vez más frecuentes. El bebé de cuatro meses, con el refuerzo social que recibe, aumenta el número y la frecuencia de sus vocalizaciones, que le llevarán a la aparición del balbuceo rudimentario. Éste es una combinación de sonidos de clase consonántica y vocálica, lo que se denomina protosílabas, caracterizadas por una articulación muy relajada y con transiciones lentas entre los movimientos de apertura y cierre vocal.

Durante este período el bebé se prepara para la aparición del balbuceo canónico, que puede aparecer entre los 5 y 10 meses, en donde el niño comienza a producir sílabas formadas por consonante-vocal. La combinación de sonidos CV se reduplica formando cadenas silábicas, por ejemplo mamama, papapa. Más tarde aparecen cadenas silábicas en donde se pueden diferenciar unas sílabas de otras por el cambio de una vocal o por el cambio de una consonante, o por ambas, por ejemplo patata o dadada.

Alrededor de los 9 meses los niños comienzan a producir alguna palabra dentro del balbuceo, lo que se conoce como balbuceo mixto, en donde aparecen vocalizaciones que podríamos denominar protopalabras o formas fonéticamente consistentes. Estas vocalizaciones ya tienen un carácter funcional, puesto que el niño las acompaña del gesto de señalar y las utiliza para pedir. Aunque en estas vocalizaciones todavía no hay una representación simbólica, si no que lo que el niño hace es poner una etiqueta a un objeto determinado, sin existir todavía una representación mental del objeto, como ocurre con las palabras.

Sobre los doce meses aparecen las primeras palabras con valor semántico, desarrollo que se verá en el apartado siguiente.

4.2. Desarrollo fonológico

Para que el desarrollo fonológico pueda producirse, es necesario que previamente a la expresión exista un proceso de percepción y discriminación de los componentes fónicos del habla.

Son numerosos los estudios que parecen demostrar que ya en edades muy tempranas los niños son capaces de discriminar diferencias en las características de la voz humana. Ya con un mes de vida, el bebé es capaz de mostrar mayor preferencia por la voz materna o voces femeninas frente a otras entonaciones.

Posteriormente y hasta los 6-7 meses, existen estudios que demuestran que los bebés ya son capaces de discriminar diferentes fonemas, además de discriminar los diferentes alófonos de un mismo fonema. Es uno o dos meses más adelante cuando pierden esta capacidad y asimilan estos alófonos como un mismo sonido. Por ejemplo, los bebés chinos en inicio son capaces de discriminar los fonemas /r/ /l/, pero entre los 6 y los 9 meses pierden esta capacidad puesto que no es distintiva en su código fonológico.

Desde el nacimiento el bebé emite sonidos que no son totalmente identificables, es lo que se conoce como balbuceo. Éste evoluciona, pasando de ser irregular y carente de definición a tener un mayor parecido con los fonemas de su entorno.

Alrededor de los 7-8 meses de vida, las vocalizaciones y grupos silábicos comienzan a producirse de manera repetida y rápida en un breve período de tiempo; es lo que se conoce como “balbuceo canónico” (titititi, mamama). De ahí en adelante los fonemas cada vez son más identificables con el habla del entorno.

No será hasta los 12 meses cuando el niño comience a emitir sus primeras palabras. No existe un patrón universal sobre cuáles son los fonemas que se adquieren primero y cuáles posteriormente. Si bien parece que generalmente los primeros fonemas son /p/, /b/, /m/, /t/... unido a las vocales /a/, /i/. Los fonemas se irán adquiriendo progresivamente, hasta que, a partir de los 18 meses (período de la explosión léxica) comienzan a aparecer lo que se conoce como “procesos de facilitación articulatoria”. Estos procesos consisten básicamente en cuatro fenómenos: reduplicaciones (papá, mamá, pipí), omisiones de sílabas y de consonantes (tana → ventana), asimilaciones (tete → leche), sustituciones de unos fonemas por otros. Laura Bosch Galcerán ha realizado un estudio con relación a los procesos de facilitación del habla, que se ha convertido en un referente en cuanto a la evolución fonológica del niño. Poco a poco estos sistemas de facilitación se van reduciendo, de modo que el habla cada vez se asemeja más al patrón de habla adulto (Bosch, L., 2004).

En la figura 4.1 se muestra el patrón general para la producción de sustituciones de fonemas:

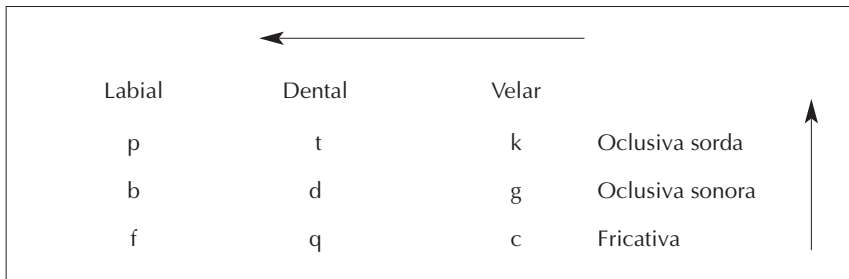


Figura 4.1. Patrón de sustitución de fonemas.

De este modo los fonemas tienden a hacerse oclusivos sonoros y a aproximarse al punto de articulación labial.

Este proceso de entrenamiento y perfeccionamiento de la cadena fonética continuará hasta los 4 años, en donde casi la totalidad de los fonemas están ya adquiridos.

A partir de aquí el desarrollo fonológico irá encaminado, por una parte, a la comprensión de las variables de entonación y de otros rasgos de la prosodia, así como a la comprensión de las subestructuras de la palabras (sílabas, fonemas...).

4.3. Desarrollo semántico

Los tipos de balbuceo y producciones vocálicas descritos anteriormente son los recursos verbales con valor comunicativo que, junto con los gestos y acciones comunicativas, el niño va desarrollando hasta que aparecen las primeras palabras alrededor de los 12 meses. Entre los 11 y los 15 meses el vocabulario del niño no supera las 10 palabras, a los 15 meses su repertorio léxico estaría formado por alrededor de 50 palabras, y es sobre los 18 meses cuando se produce la explosión léxica, aunque hay que destacar que existe una gran variabilidad interindividual.

En las primeras diez o doce palabras no existe generalización, y por tanto no existe un significado conceptual, ya que no representan un concepto claro. Por ejemplo, el niño usa la palabra “pato” cuando está bañándose, pero no cuando ve un pato en el parque. Además están vinculadas al contexto, ya que las palabras que emplea el niño forman parte de una o unas pocas situaciones determinadas creadas por el adulto, siendo situaciones habituales, rutinarias y regulares, como pueden ser ciertos juegos, la hora del baño, comer, etc. Como podría ser el juego del cucú, en el cual el niño sabe que tiene que decir “cucú” cuando la madre aparece de detrás de las manos, por tanto, dicha palabra sólo tiene sentido en ese momento determinado porque está relacionada con la secuencia típica de acciones que tienen lugar en este contexto.

Al principio el desarrollo léxico es lento, se va acelerando a medida que los niños se acercan al límite de las 50 palabras, alrededor de los 18 meses, momento en el se produce la explosión léxica.

Hacia los 18 meses los niños poseen un léxico compuesto por unas 50 palabras en donde predominan los nombres, sobre todo de personas y animales, así como de objetos que los niños suelen manipular, alimentos y algunas fórmulas sociales (hola, adiós, pis.) Por tanto los nombres explican entre un 60 y 65 % de las palabras, las acciones un 20%.

En este período las palabras nuevas que los niños aprenden ya no están ligadas a contextos habituales, sino que tienen un carácter descontextualizado y pueden utilizarlas en contextos diversos.

Entre los 18 y los 24 meses se produce la explosión de vocabulario. Los porcentajes de las palabras que pertenecen a cada categoría gramatical van cambiando. Al principio son mas numerosos los nombres, hasta que el niño maneja alrededor de 100 palabras es cuando los verbos van aumentando progresivamente y el porcentaje de nombres va disminu-

yendo. Las preposiciones no empiezan a aprenderse hasta que el vocabulario contenga aproximadamente 400 palabras.

Como ya se ha dicho, las primeras 10 o 12 palabras parecen estar restringidas a contextos habituales, rutinarios y regulares creados por los adultos. Posteriormente, los niños van adquiriendo nuevas palabras que ya tienen un carácter descontextualizado, lo que pone de manifiesto que los niños comienzan a formar representaciones conceptuales, y por tanto, el niño comienza a formar conceptos.

Existen diversas propuestas para explicar el proceso de adquisición del significado, como puede ser la hipótesis de los rasgos semánticos (E. Clark, 1973), la del núcleo funcional (Nelson, 1975), hipótesis asociativa (Vygotsky, 1962), y la hipótesis del prototipo (Bowerman, 1978), aunque todas ellas parten de la idea de que los niños organizan los conceptos de una manera determinada, a partir del reconocimiento de ciertos aspectos del referente.

A lo largo del proceso evolutivo en el que los niños van formando los conceptos se observan determinados errores en el uso de las palabras. Un tipo de error que puede aparecer es el error de infraextensión o subextensión, que consiste en que los niños usan una palabra para referirse a ciertos ejemplares de la clase. Por ejemplo, el niño usa la palabra vaso para referirse a su propio vaso, por tanto limita su uso a aquellos ejemplares que le son más familiares, y no lo usa para referirse a otro tipo de vaso. Este error se supera pronto con la experiencia.

Otro error es el de sobreextensión que consiste en que el niño utiliza una palabra para referirse a varios referentes inapropiados, por ejemplo, utiliza la palabra “pato” para referirse a un pato o a cualquier pájaro. Esto podría explicarse debido a que las palabras están compuestas por varios rasgos semánticos que los niños van adquiriendo poco a poco. Por tanto, puede ocurrir que en un determinado momento el niño solo haya adquirido determinados rasgos semánticos (animal, con pico), y todos los referentes de la realidad que comparten dichos rasgos serán denominados por la misma palabra.

Existe una gran variabilidad interindividual, no todos los niños adquieren el léxico de la misma manera, algunos siguen el patrón que se acaba de describir (uso de palabras vinculadas al contexto, uso de significados prototípicos y aparición de la subextensión, identificación de rasgos semánticos y aparición de las sobreextensiones y formación de los campos semánticos) y otros pueden no pasar por alguna de estas fases, que dependerá del tipo de aprendizaje de cada niño.

A partir de los 2 años, en la adquisición de nuevas palabras los niños van formando campos semánticos cada vez más complejos como la adquisición de adjetivos dimensionales, verbos, y dependerá de las capacidades cognitivas de categorización y conceptualización de la realidad.

Hacia los 5 años, a medida que la capacidad de categorización se va desarrollando, los niños van organizando estructuras semánticas jerarquizadas cada vez más complejas formando estructuras como la de la figura 4.2, aparecen las relaciones de sinonimia y antonimia entre las palabras.

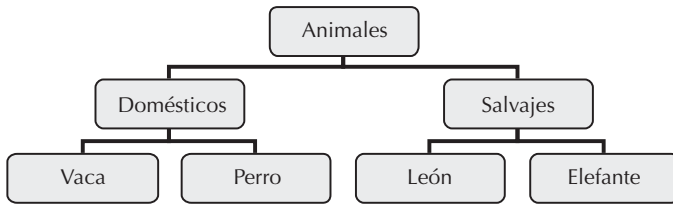


Figura 4.2. Estructura semántica jerarquizada.

4.4. Desarrollo morfosintáctico

Alrededor de los 18 meses, el niño comienza a emplear combinaciones de dos palabras. Es cierto que anteriormente a esta edad ya existen producciones primitivas similares a dos palabras. Por ejemplo, suele ocurrir que los niños empleen un sonido vocálico previo a la producción de una palabra (protoartículo), pero esto no es siempre así, y en ocasiones se saltan este paso y añaden la forma correcta del artículo alrededor de los 2 años.

Entre los 18-24 meses sus producciones sintácticas comienzan a emplear morfemas de género y número aunque no de forma correcta ni persistente. En cuanto a las combinaciones de estas palabras son muy variables, entre ellas puede existir la combinación de sujeto-verbo (nene-come), sujeto-objeto (papá-pelota), verbo-objeto (come-pan) entre otras muchas. Es muy importante destacar que en esta etapa de dos palabras resulta complicado interpretar con qué intención emite el niño la estructura; pero sí es cierto que son capaces de aportar énfasis según el orden de colocación; así no es lo mismo papá come (sujeto-verbo) que come pan (verbo-objeto).

A partir de los 24 meses y hasta aproximadamente hasta los 36 meses, existe un gran avance en el desarrollo de la morfosintaxis. Los artículos y los plurales se emplean de manera consistente. Comienzan a aparecer numerosas preposiciones y adverbios. Se emplean ya de manera sistemática los pronombres personales. Se observan cambios iniciales en el uso del tiempo y del modo

En esta etapa se produce un fenómeno conocido como “sobreregularización”. Este tipo de error consiste en la regularización de verbos irregulares, por ejemplo, el pasado del verbo poner, “puesto”, se regulariza a “ponido”. Este tipo de error perdurará durante bastantes años (hasta los 6 años y en algunos casos se producirá con determinados verbos hasta los 9 años).

En cuanto al desarrollo sintáctico, se comienzan a producir las primeras oraciones simples completas, se comienzan a usar algunas interrogativas, así como el uso de algunos ejemplos de oraciones coordinadas y subordinadas. A finales de este período, el niño ya es capaz de elaborar numerosas oraciones complejas, por ejemplo las subordinadas de relativo o adverbiales.

A partir de los 36 meses casi todas las formas morfológicas están adquiridas: tiempos y modos verbales, aumentativos, preposiciones, adverbios...

De aquí en adelante se irán adquiriendo otros tipos de oración más complejos como pueden ser las reflexivas o las pasivas (5 años, 7 años).

4.5. Desarrollo pragmático

Aprender a hablar no se limita a la adquisición de palabras y reglas lingüísticas, sino que el niño debe aprender a usarlas con un fin. El aprendizaje del uso del lenguaje comienza en los primeros meses de vida, cuando el niño aún no posee un lenguaje para comunicarse. El recién nacido comienza a socializarse y a establecer una comunicación inicial con la madre a través de la mirada, la sonrisa y con la emisión de los primeros sonidos. El bebé comienza a mantener los primeros intercambios que podrían entenderse como una pre-conversación ya que contiene todos los elementos de la misma: inicio, continuación y fin. Por ejemplo, el bebé, con el llanto, llama la atención del adulto para indicar un malestar o una necesidad que cesa cuando desaparece el llanto, por tanto este acto comunicativo posee un inicio, continuación y fin.

Estos primeros actos comunicativos contribuyen al desarrollo de la intencionalidad comunicativa que aparece alrededor de los 8 o 9 meses, en esta fase el niño comienza a utilizar conductas comunicativas para expresar esta intencionalidad. En esta comunicación temprana existen dos categorías comunicativas: las protodeclarativas y las protoimperativas.

Las conductas comunicativas protoimperativas son aquellos intentos infantiles para conseguir que el adulto haga algo. Tiene un uso instrumental mediante el cual el niño intenta conseguir algo a través del adulto. Son conductas de petición o de requerimiento. Por ejemplo extender la mano hacia un objeto aumentando las vocalizaciones.

Las conductas protodeclarativas son un intento directo de llamar la atención del adulto, el bebé trata de que el adulto preste atención en algo que a él le parece interesante. Por ejemplo, exhibición de sí mismo o mostrar objetos.

Estas primeras conductas comunicativas anteceden siempre al lenguaje y son precursoras de las funciones comunicativas que más tarde se desarrollarán con el incipiente progreso del lenguaje.

Halliday (1973) describió siete funciones básicas de la comunicación en el primer lenguaje.

Cuadro 4.1. *Funciones básicas de la comunicación*

<i>Edad</i>	<i>Función</i>	<i>Descripción</i>	<i>Ejemplo</i>
10-14 meses	Instrumental	Permita al niño obtener lo que quiere	"Agua" (quiero agua)
10-14 meses	Reguladora	Pedir a otra persona que haga algo. Petición de permiso o ayuda	Coger las manos de la madre para hacer otra vez un juego

[.../...]

Cuadro 4.1. (continuación)

10-14 meses	Interaccional	Uso del lenguaje para establecer relación. Saludos, formas de obtener la atención de los otros, respuestas a llamadas	"Hola. Gracias" Responder "a" a la pregunta ¿quieres ir a la calle?
10-14 meses	Personal	Expresión de sentimientos de interés, placer, disgusto, comentarios de objetos o expresiones personales	"Guau" señalando un perro. "Mimir" para ir a dormir.
14-18 meses	Heurística	Petición de información o imitación	"¿Qué e eto?"
14-18 meses	Imaginativa	Para crear un universo propio (juego simbólico)	"Soy un león". Pretender peinarse.
Después de los 22 meses	Informativa	Medio para comunicar la información que el otro no tiene	"Es mi abuelo"

Fuente: Halliday, 1973.

Una vez adquiridas las funciones básicas de la comunicación, hacia los tres años los niños desarrollan la organización del discurso conversacional, desarrollan la adecuación referencial con el uso de los distintos tipos de modalidades deícticas.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

- ¿A qué edad comienzan los niños a producir alguna palabra dentro del balbuceo?
 - 5 meses.
 - 8 meses.
 - 9 meses.
 - 7 meses.
 - 10 meses.
- ¿Cuál de los siguientes no parece ser uno de los primeros fonemas que adquirimos?
 - /p/.
 - /b/.
 - /m/.

Segunda parte: Intervención en los trastornos del lenguaje

- d) /t/.
- e) /l/.
3. ¿A qué edad se produce la explosión léxica en los niños?
- a) 10 meses.
- b) 15 meses.
- c) 20 meses.
- d) 18 meses.
- e) 22 meses.
4. ¿Cuáles de las siguientes afirmaciones no es cierta?
- a) A partir de los 24 meses y aproximadamente hasta los 36 meses existe un gran avance en el desarrollo de la morfosintaxis.
- b) El error de sobrerregularización dura hasta los 6 años.
- c) A los 4 años comienzan a aparecer las oraciones reflexivas o pasivas.
- d) La intencionalidad comunicativa aparece a los 7 meses.
- e) Las conductas comunicativas protoimperativas son aquellos intentos infantiles para conseguir que el adulto haga algo.
5. ¿Cuál de las siguientes funciones básicas de la comunicación, según Halley, no se da entre los 10 y los 14 meses?
- a) Heurística.
- b) Personal.
- c) Interaccional.
- d) Instrumental.
- e) Reguladora.
-

5

Definición de los principales trastornos del lenguaje

5.1. Dislalias

5.1.1. *Introducción*

La dislalia, también denominada trastorno fonético, es un trastorno del habla que afecta a la articulación de los fonemas o grupos de fonemas por ausencia, alteración de algunos sonidos concretos o por la sustitución de un fonema por otro. Puede darse en cualquier fonema consonántico o vocálico, así como puede presentarse en un solo fonema o en varios en un número indeterminado.

La dislalia puede deberse a varias causas, y teniendo en cuenta la etiología de cada una se hará una clasificación de las mismas (Pascual, 1988).

5.1.2. *Clasificación y etiología*

A) Dislalia evolutiva o fisiológica

Durante el desarrollo del lenguaje, en determinadas etapas evolutivas, los niños no articulan o distorsionan algunos fonemas, a estos errores se les llama dislalias evolutivas. Para articular correctamente los fonemas se necesita de una determinada madurez cerebral y del aparato fonoarticulador. Hay momentos evolutivos en que, todavía, esta madurez no se ha alcanzado, lo que estaría provocando este tipo de dislalias, las cuales se corrigen con el tiempo, a medida que se finaliza el proceso madurativo cerebral y fonoarticulatorio, que se da en todo desarrollo normal del niño. Sólo si persisten más allá de los cuatro o cinco años se pueden considerar patológicas.

Las dislalias evolutivas no necesitan un tratamiento específico, ya que forman parte de un proceso normal del desarrollo.

B) Dislalia audiógena

Las dislalias audiógenas son los errores articulatorios causados por una deficiencia auditiva. Una correcta articulación requiere una correcta audición, por tanto un niño que no escucha bien no articulará correctamente, ya que confundirá fonemas semejantes entre sí al no realizar una correcta discriminación auditiva. Estos errores dependerán en gran medida de la pérdida auditiva y de la capacidad del niño para compensarla.

C) Dislalia orgánica

Se denomina dislalias orgánicas a aquellos errores articulatorios causados por una alteración de carácter orgánico producida por lesiones en el Sistema Nervioso Central o debidos a anomalías o malformaciones de los órganos del habla. Por un lado están las disglosias, que son trastornos de la articulación de los fonemas por alteraciones orgánicas de los órganos periféricos del habla y de origen no neurológico central. Atendiendo a la ubicación en los órganos periféricos de la lesión orgánica que provoca la alteración articulatoria, podemos hacer una clasificación de las disglosias en: labiales, mandibulares, linguales, palatinas o nasales.

Y por otro, las disartrias que son *alteraciones de la articulación del lenguaje oral debidas a trastornos del tono y del movimiento de los músculos fonatorios, causados por lesiones en el Sistema Nervioso Central (SNC), así como enfermedades de los nervios o de los músculos de la lengua, faringe y laringe, responsables del habla* (Perelló y Ponces, 1990: 3,4).

La Anartria es el caso más extremo de las disartrias, en donde el niño no puede articular correctamente ningún fonema.

Las lesiones producidas en el SNC pueden producirse en diferentes puntos, y atendiendo al lugar en donde se encuentra localizada la lesión, podemos clasificar las disartrias en: flácida, espástica, atáxica, mixta, por lesiones en el Sistema Extrapiramidal.

D) Dislalia funcional

La dislalia funcional es una alteración de la articulación del lenguaje por una función incorrecta de los órganos periféricos del habla, sin presencia de malformaciones de los mismos o lesiones neurológicas. Un niño dislállico no usa correctamente los órganos que intervienen en la articulación de los distintos fonemas.

La dislalia funcional es la más frecuente en la infancia y puede darse en cualquier fonema consonántico o vocálico.

La etiología de este tipo de dislalias es muy variada, no hay una única causa que provoque la aparición de un defecto articulatorio en uno o varios fonemas, si no que por lo general hay una combinación de factores que están incidiendo sobre la articulación del lenguaje.

je. A continuación se describen las causas más frecuentes que pueden estar determinando la presencia de este tipo de trastornos fonológicos:

- a) *Escasa movilidad motora.* El desarrollo del lenguaje está estrechamente ligado al desarrollo de la psicomotricidad fina, y requiere una gran habilidad motora. Nos referimos por tanto a una falta de control de los movimientos de los órganos que intervienen en la articulación del lenguaje (lengua, paladar y labios). Ésta es la causa más frecuente en los casos de las dislalias funcionales, aunque se den otros factores asociados que estén provocando este trastorno, la mayoría de los niños dislálicos son torpes a la hora de realizar los movimientos de los órganos articulatorios.
- b) *Déficit de discriminación auditiva.* En estos casos los niños presentan dificultades para decodificar correctamente los elementos fonéticos y por tanto no percibe diferencias fonológicas que le permitan diferenciar unos fonemas de otros, por ejemplo, sonoro-sordo, dental-velar, oclusivo-fricativo, o presenta dificultades para discernir los intervalos entre dos sonidos, discriminar la intensidad y duración del sonido e incluso presentan un sentido del ritmo imperfecto. Todas estas dificultades provocan errores en la imitación de los fonemas que escuchan.
- c) *Dificultades perceptivas del espacio y del tiempo.* Las dificultades perceptivas provocan una imposibilidad o una imperfección en la imitación de los movimientos articulatorios, puesto que un niño no puede imitarlos correctamente si no es capaz de percibirlos tal y como son. También es necesario que el niño perciba los matices que diferencian una articulación de otra. Además, para articular correctamente una palabra es necesario organizar temporalmente la secuencia fonética. Para todo ello es necesario tener interiorizadas las nociones de espacio y de tiempo.
- d) *Factores psicológicos.* Casos de sobreprotección, traumas, falta de cariño, celos provocados por el nacimiento de un hermano, actitud ansiosa de los padres, existencia de un rechazo hacia el niño o cualquier trastorno de tipo afectivo puede incidir sobre el desarrollo del lenguaje e impedir una evolución normal del mismo y hacen que persistan y se fijen modelos articulatorios infantiles.
- e) *Factores ambientales o estimulación lingüística deficitaria.* El ambiente es un factor importante para el desarrollo de los niños que, junto con otros elementos como las capacidades personales de cada niño, irán determinando su evolución. Este factor explica, en algunos casos, la presencia de dislalias en niños con ambientes socioculturales deprivados o la carencia de ambiente familiar, como puede ser el caso de los niños que viven en casas de acogida o instituciones, que, aunque intenten ser estimuladoras, les falta la cercanía de unos padres y un ambiente afectivo normal.
- f) *Deficiencia intelectual.* Los niños con deficiencia intelectual presentan una alteración del lenguaje, y las dislalias son una manifestación más de los problemas del lenguaje que afectan a estos niños. En estos casos la dislalia puede ser tratada del mismo modo, aunque la evolución va a ser más lenta y va a estar condicionada por la capacidad intelectual del niño y por otros problemas asociados que puedan haber (habilidad motora, discriminación auditiva, etc.).

- g) *Factores Hereditarios*. En ocasiones el factor hereditario predispone la aparición de errores articulatorios y puede verse reforzado por la imitación de los errores que cometen los familiares al hablar.

Es importante ver en dónde reside la causa o las causas de la dislalia de cara a enfocar la intervención.

Las dislalias pueden producirse por distintos tipos de errores articulatorios, como son la sustitución, distorsión, omisión o adición de fonemas.

- a) *Sustitución*. En la sustitución el niño articula un fonema en lugar de otro. El error puede deberse a que el niño es incapaz de articular un fonema y en su lugar articula otro conocido y más fácil. También puede darse la sustitución por una dificultad de percepción auditiva o de discriminación auditiva, por tanto el niño percibe el fonema tal y como lo emite. Por ejemplo: “aliós” por “adiós”, “zentrar” por “sentar”, “lapeta” por “galleta”.

Es el error más frecuente en las dislalias funcionales y puede presentarse en cualquier posición dentro de la palabra. También es el error más difícil de corregir, ya que se da un hábito articulatorio erróneo del cual, en los casos en los que hay un problema de percepción, el niño no es consciente del error, puesto que la articulación errónea es correcta para él.

- b) *Omisión*. El error por omisión consiste en que el niño no articula aquellos fonemas que no domina. La omisión puede darse en cualquier lugar de la palabra. En ocasiones el niño omite el fonema consonántico que no domina, por ejemplo “caetera” por “carretera”, o a veces puede omitir la sílaba completa, por ejemplo “camelo” por “caramelo”. En sinfonos o sílabas trabadas la omisión es muy frecuente, ya que la dificultad es mayor, puesto que el niño debe articular correctamente dos consonantes seguidas, por ejemplo “pato” por “plato” o “bazo” por “brazo”.
- c) *Adición*. La adición consiste en intercalar o añadir un sonido que facilite al niño la articulación de un fonema, es habitual en sinfonos, aunque puede darse en presencia de cualquier fonema, por ejemplo “palatano” por “plátano”.
- d) *Distorsión*. La distorsión consiste en una producción deformada o incorrecta de un fonema, aunque la producción que hace el niño del fonema es aproximada a la producción correcta del mismo. Suele darse por una imperfecta posición de los órganos articulatorios, falta de control espiratorio, a la vibración o no de las cuerdas vocales, etc. Suele darse en posición intervocálica.

La clasificación que se ha realizado es una clasificación clásica. Laura Bosch hizo una clasificación exhaustiva de los procesos de simplicación más frecuentes en los niños (Bosch, L., 2004).

5.2. Disfonías infantiles

5.2.1. Introducción

La voz del niño sufre cambios cualitativos y cuantitativos a lo largo de su desarrollo. La laringe de un niño o un bebé no presenta la misma morfología ni estructura que la de un adulto. Su forma, su ubicación y su funcionalidad cambian con el propio desarrollo del niño.

Todos estos cambios se producen a medida que las funciones laríngeas cambian. El bebé precisa una entonación que permita transmitir mediante el llanto o las vocalizaciones una respuesta en el adulto. Sus sonidos le sirven para expresar placer, hambre... Además las funciones deglutorias en el bebé también son diferentes, en esta etapa el niño es capaz de deglutir y realizar el acto de respiración simultáneamente y, a medida que la laringe madure, esta función se perderá, realizándose de manera individualizada y sincrónica.

Cuando el niño crece y su desarrollo comunicativo aumenta, sus necesidades son otras, el desarrollo del lenguaje comienza a aparecer y es necesario que la laringe modifique su estructura.

A lo largo de todos estos cambios y de este proceso madurativo, en ocasiones sucede que aparecen cambios en sus características que no son consecuencia de la evolución normal de la voz; y en la que el sujeto se da cuenta de que ésta presenta unas características que antes no presentaba. Es entonces cuando se puede comenzar a hablar de que este sujeto puede presentar una disfonía.

Son muchas las definiciones que se pueden encontrar sobre el concepto de disfonía, dependiendo de muchos matices y del origen de la misma.

En líneas más generales la disfonía se puede definir como una alteración momentánea o duradera de las características acústicas básicas de la voz, siendo éstas: el timbre, el tono y/o la intensidad. Además esta alteración ha de ser percibida como tal por el sujeto o su entorno próximo.

5.2.2. Anatomía y fisiología de la voz

Los órganos implicados en la producción de la voz o del habla son tres; los cuales han de funcionar como un todo a pesar de que en estas páginas se presenten de manera aislada: la laringe, el aparato respiratorio y las cavidades de resonancia (boca, faringe y fosas nasales).

A) La laringe

La laringe es el órgano encargado de la producción de la voz. Está situada en la parte superior de la tráquea en posición anterior. Además de la función fonatoria, su función es de protección de las vías respiratorias. Este órgano está compuesto por 5 cartílagos, que con-

forman su estructura, ligamentos que unen unos cartílagos con otros y músculos que se encargan del movimiento para las diferentes funciones de fonación y de protección.

El cartílago epiglótico es un cartílago flexible, cuya función es tapar la entrada en el orificio laríngeo durante la deglución. El cartílago tiroideos está formado por dos láminas laterales que forman lo que se conoce como “nuez”. Es el cartílago que protege las cuerdas vocales. El cartílago cricoides es la base de la laringe. Es un cartílago con forma de anillo, que une la laringe con la parte superior de la tráquea. Los cartílagos aritenoides están en la parte posterior de la laringe, son los encargados de aproximar las cuerdas a la línea media para la vibración.

En la laringe también existen ligamentos y músculos que son los encargados de unir y permitir la vasculación de unos cartílagos con otros y permiten realizar los movimientos adecuados para la realización del acto de fonación.

Todos estos componentes estructurales permiten modificar las características de timbre, altura tonal o intensidad en función de nuestra necesidad.

B) El aparato respiratorio

Es otro de los pilares fundamentales de la producción de la voz. Cuando las cuerdas vocales se aproximan a la línea media de la glotis es necesario que una corriente de aire, procedente de los pulmones, pase a través de éstas para que se produzca la vibración que dará lugar a la voz. Es por eso que normalmente se suele decir que la voz es una espiración sonorizada.

Existen dos fases fundamentales en el proceso respiratorio: la inspiración y la espiración. Es en este segundo proceso cuando se produce la fonación. Para que la voz pueda ser emitida es necesaria una espiración activa, es decir, controlada conscientemente. Este tipo de espiración se conoce como soplo fonatorio.

El fenómeno de la respiración es un acto altamente complejo que implica numerosos músculos que han de trabajar de manera armoniosa para lograr un correcto funcionamiento de los pulmones. Por supuesto, durante el propio desarrollo físico del niño, existen factores que pueden alterar esta armonía, modificando el correcto patrón respiratorio; ya sea modificando el tipo respiratorio o la colocación general del cuerpo durante el acto de respiración.

C) Las cavidades de resonancia

Son los amplificadores del soplo fonatorio una vez que sale de la laringe. Son tres fundamentalmente: la faringe, la boca y las fosas nasales.

Estos tres resonadores determinarán el timbre del discurso del niño, dependiendo de la posición de cada uno de estos órganos y dependiendo también de la propia estructura de las mismas. Se puede decir que los resonadores son los encargados de personalizar las voces de los niños y las convierten en una característica individual e inconfundible de cada individuo.

Al igual que ocurría con los otros órganos intervinientes en la fonación, existen alteraciones en las cavidades de resonancia que pueden alterar el timbre así como la realización de determinados movimientos que permiten la correcta articulación de fonemas.

5.2.3. Mecanismo de fonación

Cuando se habla, se produce un proceso de preparación involuntaria del cuerpo para la emisión de la voz. Los músculos se tensan y la respiración se hace más voluntaria.

Lo primero que ha de ocurrir es la realización de una inspiración, tras esto, la glotis se cierra evitando la salida del aire al exterior. Es entonces cuando comienza el proceso de espiración; las cuerdas, al permanecer cerradas, acaban cediendo de una manera u otra, y se produce el escape de aire que produce la vibración de las cuerdas. Existen muchas teorías que explican este proceso, dependiendo del autor del que tomemos referencia.

Esta vibración produce lo que se conoce como “zumbido vocal”, que es la frecuencia fundamental que al llegar a los resonadores supralaríngeos se verá amplificada, creando el timbre vocal que caracteriza a cada persona. Son estos resonadores los que potencian determinadas frecuencias armónicas, que componen los diferentes sonidos del habla (vocales).

Es importante también destacar que, según la función comunicativa que se busca en cada momento, los patrones respiratorios se alteran: para voz hablada el esfuerzo espiratorio es mucho menor que para la voz cantada. Así, nuestro cuerpo funciona perfectamente coordinado para la realización de un acto tan complejo y voluntario como es el habla.

5.2.4. Etiología

Existen muchos factores que pueden influir en la aparición de una disfonía. Estos factores no se ciñen sólo a la incorrecta utilización de la función vocal, sino a otros muchos que la pueden agravar, o alargar en el tiempo.

Las disfonías infantiles son frecuentes; alrededor de un 6-9 % de los niños-as en edad escolar presenta alguna alteración de la voz. Además, esta patología afecta en mayor medida a los varones.

En líneas generales y sin entrar en profundidad en los factores etiológicos de la patología, se pueden destacar entre otras causas: mal uso vocal, mala función respiratoria, factores congénitos, factores infecciosos e inflamatorios, alteraciones de la masticación y/o deglución, factores sociales, factores psicológicos, factores emocionales, factores posturales...

El aprendizaje que el niño hace del patrón vocal de la comunidad que le rodea, el estilo de producción de los padres y familiares, la presión social de la escuela hacen que el niño adquiera determinados aprendizajes, positivos o no, que influyen en la propia evolución de la voz del niño. Las emociones, los sentimientos, producen normalmente cambios en la voz, y en ocasiones pueden producir que el patrón vocal incorrecto se instaure como un mal hábito que provoque una alteración vocal.

Además, también se debe tener en cuenta la propia evolución de la voz a lo largo del desarrollo del niño. En los varones sobre todo, el proceso de muda durante la pubertad afecta enormemente a la voz. En condiciones normales estas anomalías son temporales, pero en ocasiones se alarga más allá de la pubertad.

5.2.5. Clasificación

La clasificación clásica distinguía dos tipos principales de disfonías según su etiología:

- Disfonía orgánica: aquella con lesión en las cuerdas vocales
- Disfonía funcional: aquella cuyo origen viene del hábito vocal, o del patrón respiratorio incorrecto

Hoy en día esta clasificación ha variado y las disfonías se clasifican en (Le Huche, 2004):

- Disfonía disfuncional simple
- Disfonía disfuncional complicada
- Formas particulares de disfonía disfuncional
- Disfonías secundarias a trastornos

A) Disfonía disfuncional simple

Se define como aquella disfonía que no presenta complicaciones laríngeas, pero sí existe un defecto de cierre de las cuerdas vocales durante la producción vocal.

Este defecto puede producirse por exceso o por defecto en la tensión cordal. Para hacer el diagnóstico es preciso la evaluación mediante técnicas de exploración médicas. Además estas pruebas nos permitirán ver la presencia de factores que contribuyen a la aparición de la disfonía: problemas respiratorios, incoordinación fono-respiratoria...

Los síntomas más característicos de este tipo de disfonía son la ronquera, el cambio en el timbre y la disminución de la eficacia vocal conforme pasa el tiempo en el discurso. Los pacientes suelen referir sensación de cuerpo extraño en la garganta, necesidad de esfuerzo vocal, sensación de tensión en la garganta. Puede ir acompañado de picores. Este tipo de disfonía no suele ser muy frecuente en los niños.

B) Disfonía disfuncional complicada

Se define como aquella disfonía que presenta algún tipo de lesión en las cuerdas vocales.

Este tipo de disfonía surge como resultado de un mal uso vocal. Puede requerir tratamiento quirúrgico o farmacológico, pero a pesar de ello es necesaria la rehabilitación vocal, tanto pre, como post-quirúrgica.

Las lesiones que se presentan en este tipo de patología son: nódulos del repliegue vocal, pseudoquiste seroso, edema fusiforme, edema de Reinke, pólipo laríngeo, quiste mucoso, hemorragia submucosa del repliegue vocal, úlcera del aritenoides...

De todas ellas, la patología más común en edad escolar son los nódulos vocales y los edemas fusiformes.

C) Formas particulares

Existen dos formas particulares que pueden afectar a la infancia: ronquera vocal infantil y trastornos del cambio de voz.

- *Ronquera vocal infantil*. Es la disfonía disfuncional infantil propiamente dicha. Se caracteriza por aparecer por un sobreesfuerzo vocal. Es más frecuente en niños que en niñas y suele aparecer hacia el inicio de la Educación Primaria.

Normalmente, tanto el sujeto como los padres no son conscientes de su disfonía, suele ser el pediatra o el maestro el que nota este cambio.

Suelen referir problemas para susurrar y leer en el aula, no para gritar o hablar muy alto. Existe un agravamiento del tono vocal y ronquera.

- *Trastornos del cambio de la voz*. Es lo que se conoce como “muda” que se produce en los varones durante la pubertad. La voz se vuelve inestable con momentos de agravamiento del tono y aparición de inestabilidad tonal involuntaria.

5.3. Disfemia

5.3.1. Introducción y concepto

Existen múltiples definiciones sobre lo que es la tartamudez y qué características son definitorias de dicha patología.

Según el DSM-IV-TR (p. 79) ésta se puede definir como *una alteración de la fluidez y la organización temporal normales del habla (inadecuadas para el sujeto) caracterizada por la concurrencia frecuente de uno o más de los fenómenos siguientes: repeticiones de sonidos y sílabas, prolongaciones de sonidos, interjecciones, palabras fragmentadas, bloqueos audibles o silenciosos, circunloquios, palabras producidas con exceso de tensión física y repeticiones de palabras monosilábicas. Este trastorno interfiere en el rendimiento académico o laboral y/o en la comunicación social. Si hay un déficit sensorial o motor del habla, las deficiencias del habla son superiores a las habitualmente asociadas a estos problemas.*

La ASHLA (American Speech Language Hearing Association's) define la tartamudez como *un trastorno de la fluidez que altera el discurso normal del habla. Las disfluencias son comunes a toda la población a menudo, pero lo que diferencia a la persona que tartamudea de quien comete disfluencias normales es la frecuencia y el tipo de disfluencias que presenta.* Esta definición presenta un listado de tipos de disfluencias características de la tartamudez como

son entre otras la repetición de sonidos, sílabas...; prolongación o alargamiento de sonidos o sílabas, etc.

Existen otras muchas definiciones como la que expone la OMS en su CIE-10 o definiciones propias de diversos autores como pueden ser las definiciones de Starkweather (1986), Van Riper (1973) o Johnson (1959).

En general todas estas definiciones caracterizan a la tartamudez como un trastorno de la fluidez del habla. Por ello, es importante realizar una reflexión sobre qué se entiende por fluidez.

La fluidez, referida a términos del habla, hace referencia a la capacidad de un sujeto para realizar un habla con facilidad de manera suave y continua. La fluidez viene determinada por cuatro componentes: la continuidad (agilidad entre la transición de los fonemas de una emisión), la velocidad, el ritmo (elemento prosódico determinado por el acento de las diferentes sílabas, la duración de la vocal, la altura y la intensidad), y por último la suavidad (ausencia de tensión muscular tanto en órganos de fonación como en el resto del cuerpo durante la emisión de un mensaje).

Así pues la alteración de esta característica de la producción del habla es lo que caracteriza la tartamudez. También es importante la dimensión de conciencia del problema. La consideración de que un sujeto presenta una tartamudez propiamente dicha debe ir ligada al conocimiento del sujeto de su problema, lo que agrava más sus síntomas en el momento que el sujeto intenta modificar su patrón articulatorio.

5.3.2. Etiología

La determinación de factores etiopatogénicos que expliquen la aparición de este trastorno es altamente complejo, puesto que son muy variables y muy numerosos. A pesar de ello hay algunos que parecen presentar un mayor peso en la aparición de este trastorno:

- Factores genéticos: hoy en día es comúnmente aceptado que la tartamudez tiene un componente heredado. Así, los niños de padres o familiares cercanos que presentan tartamudez tienen mayor probabilidad de padecerla. Además el pronóstico de evolución también tiene un componente genético, de tal modo que si los padres han superado esta patología, o si por el contrario se ha cronificado, nos puede dar una posible orientación de cuál será el pronóstico del niño.
- Sexo: todos los autores y estudios parecen estar de acuerdo en que es una patología mucho más extendida en el sexo masculino que en el femenino sin llegar a estar claro el origen de esta diferencia.
- Factores biológicos: estos factores hacen referencia a la alteración de mecanismos neurofisiológicos encargados de regular los patrones de articulación y de ritmo así como la coordinación motriz y fonorrespiratoria. También hacen referencia a la alteración o no del proceso de retroalimentación perceptiva del habla.
- Factores psicolingüísticos: se refieren a la asociación existente entre los trastornos de lenguaje y habla y la aparición de la tartamudez.

- Factores psicológicos: aquí entran en juego las características de personalidad de cada individuo y la experiencia personal que pueden llevar a que en determinados momentos de presión esta dificultad en la fluidez del habla pueda comenzar a surgir. También se cita el factor de aprendizaje de la tartamudez ya establecida.
- Factores ambientales: rasgos de habla de los progenitores (velocidad, ritmo...), reacciones de los progenitores ante las dificultades del niño, las condiciones de vida generales de la familia.

5.3.3. Clasificación

Se considera que la edad de aparición de disfluencias de carácter disfémico pueden comenzar a aparecer en torno a los 2 o 5 años.

Existen disfemias con manifestación brusca cuyo origen puede ser neurogénico o psicogénico y que suelen aparecer tardíamente (adolescencia o adultez). Pero la clasificación de la disfemia (exceptuando los dos tipos anteriores) se realiza en términos evolutivos; así se pueden distinguir:

Cuadro 5.1. Denominaciones de la disfemia

<i>Clasificación</i>	<i>Características</i>
Disfemia primaria Fase I	También denominada como disfemia inicial, tartamudez fisiológica o del desarrollo. Se suele producir en los inicios de la estructuración sintáctica del niño. Se caracteriza por la presencia de disfluencias de tipo repetición de sílabas y palabras, así como monosílabos. Esta disfemia no se debe considerar como una patología propiamente dicha sino que se trata más bien de un proceso natural en el desarrollo del lenguaje. El niño no es consciente de la problemática, de modo que no hay inhibición en el habla.
Disfemia transicional Fase II	El patrón de tartamudeo se hace consistente, aumentando en momentos de excitación. Este patrón se generaliza a los diferentes entornos del niño (casa, colegio...). Las prolongaciones de sonidos se extienden en todo el discurso. El sujeto se hace más consciente del problema pero no presenta preocupación.
Fase III	La tartamudez se cronifica. Comienzan a aparecer disfluencias asociadas a los intentos de superación del bloqueo. Comienzan a aparecer sustituciones, circunloquios y muletillas. También comienza a aumentar la tensión muscular. El sujeto presenta cierto desagrado ante determinadas situaciones pero todavía no hay evitación de las mismas ni del habla.
Disfemia secundaria Fase IV	Aparecen las evitaciones de las situaciones comunicativas. Se anticipan los tartamudeos y los intentos de superación, evitación o disimulo. El sujeto concibe la problemática de forma importante. Comienzan a haber reacciones emocionales negativas ante los bloqueos. La sintomatología de la disfemia se ve completada.

Fuente: Bloodstein, 1995, y Van Riper 1982 (Salgado Ruiz, 2005: 54).

5.4. Del Retraso Simple al Trastorno Específico del Lenguaje

5.4.1. Concepto y clasificaciones

El concepto de TEL nació de una orientación neurológica; se trataba de niños afásicos que presentaban daño en funciones cerebrales relacionadas con el lenguaje. Posteriormente apareció un grupo de niños con graves problemas de lenguaje expresivo y comprensivo al que se denominó afasia infantil. Este término implicaba explícitamente la existencia de un daño cerebral. Más adelante se modificó por el de disfasia, referido a un trastorno funcional carente de patología orgánica.

Actualmente es uno de los más conocidos, pero está cayendo en desuso, debido a sus connotaciones médicas. Así, hoy en día, se emplea el término TEL para designar a niños con una limitación significativa para adquirir el lenguaje según los patrones normales de evolución, que no está causado por ningún trastorno orgánico, ni por ninguna carencia o déficit socio-cultural y cuyo CI manipulativo es superior a 85.

El trastorno específico de lenguaje no se define como una patología, en la que la población es homogénea, sino que es posible establecer diversos grupos en función de sus características o de su sintomatología. La gran heterogeneidad de la población con TEL y las dificultades en la creación de subgrupos que compartan iguales características ha hecho que éste sea un campo muy estudiado. Es por ello por lo que desde hace años se han realizado numerosos intentos de clasificación, basándose en diferentes métodos de análisis de datos.

La clasificación más empleada y aceptada es la creada por Rapin y Allen (1987). Ésta divide a los grupos con trastorno específico del lenguaje del siguiente modo:

Cuadro 5.2. Clasificación de Rapin y Allen

Trastorno de programación fonológica	Se caracteriza por presentar dificultades en la expresión inteligible del enunciado. Suelen presentar buena comprensión, y buena fluidez, pero su habla no es clara y no logran hacerse entender. Tienen buen pronóstico y suelen evolucionar favorablemente.
Dispraxia verbal	Existencia de problemas fonológicos y articulatorios. Presentan muy poca fluidez, es un trastorno grave cuyo pronóstico no es favorable. Es común que esta dispraxia venga acompañada de otras dispraxias motóricas.
Trastorno fonológico-sintáctico	Este grupo se caracteriza por tener problemas de articulación, fonología y sintaxis tanto a nivel comprensivo como expresivo. Pueden tener fluidez aunque sus enunciados son cortos y con ausencia de palabras funcionales (preposiciones, artículos). Su problema de comprensión se produce por aspectos superficiales del enunciado (su longitud, velocidad de la emisión...).

[.../...]

Cuadro 5.2. (continuación)

Agnosia auditiva-verbal	Presentan un problema muy grave de comprensión del lenguaje pero no de signos convencionales. El problema de este grupo radica en que no son capaces de agrupar mentalmente los múltiples alófonos de un mismo fonema, por lo que no reconocen el fonema que corresponde. Es poco frecuente.
Trastorno léxico-sintáctico	En este grupo el componente fonológico no está afectado. Si lo está el léxico, presentan dificultades en la recuperación de palabras del almacén léxico. Esto hace que recurran a numerosas parafrasis. La sintaxis no es la correcta para su edad. Comprenden palabras aisladas pero no enunciados.
Trastorno semántico-pragmático	Es un grupo caracterizado por una correcta fluidez verbal, y una estructura correcta. Presentan dificultades para comprender el lenguaje abstracto: no comprenden el doble sentido, por lo que son muy literales; no responden correctamente a preguntas y no adecúan su lenguaje al contexto que les rodea.

Fuente: Clasificación Rapin y Allen (1987).

Es importante destacar que esta clasificación no tiene en cuenta el origen de la patología. Es por ello que se incluyen dentro de ella los conceptos de agnosia auditiva verbal, la cual suele tener una base orgánica, y la dispraxia verbal, que está ligada a trastornos motores.

Según la definición de trastorno específico de lenguaje, la patología no tiene un origen orgánico conocido, por lo que los dos subgrupos citados anteriormente no deberían estar incluidas en una clasificación de TEL.

Conti-Ramsdem y Botting (2000) crearon una nueva clasificación a partir de la ya elaborada por Rapin y Allen. En ella clasifican todos los subgrupos en tres categorías:

Cuadro 5.3. Clasificación de Ramsdem y Botting (2000)

Trastornos del lenguaje expresivo	Dispraxia verbal Déficit de programación fonológica
Trastornos del lenguaje receptivo-expresivo	Trastorno fonológico-sintáctico
Trastornos específicos complejos	Trastorno léxico-sintáctico Trastorno semántico-pragmático

La agnosia auditiva-verbal no fue incluida en ninguno de los grupos puesto que en el estudio longitudinal que estos autores realizaron no lograron encontrar ningún niño que se adaptara al perfil de este subgrupo.

En el DSM-IV- TR se realiza otro tipo de clasificación en la que existen cinco categorías dentro de los trastornos de la comunicación: trastorno expresivo del lenguaje, trastorno mixto receptivo-expresivo de lenguaje, trastorno fonológico, tartamudeo y trastorno de la comunicación no especificado. Esta clasificación ha sido ya abandonada puesto que es una clasificación poco clara. Existen otras muchas clasificaciones, pero que no han llegado a tener tanta aceptación como las anteriores, debido a la falta de validación de los datos tomados o a la escasa muestra de niños recogidos, lo cual hace que no sean una muestra segura.

5.4.2. Retraso del lenguaje o TEL

Existe una gran discusión sobre si un retraso de lenguaje podría estar incluido dentro de la clasificación de TEL o si en cambio es una patología específica. Se sabe que lo que se conoce como retraso del lenguaje es aquella patología que se caracteriza por presentar un retraso en la adquisición del lenguaje, pero que se encamina por los cauces normales del desarrollo comunicativo. También es cierto que parece tener en principio mucho mejor pronóstico que un TEL.

Por otro lado, la caracterización de los niños con TEL identifica perfectamente las características típicas de un niño con retraso, con lo que podría ser perfectamente incluíble dentro de esta clasificación.

Existe también otra gran discusión sobre la existencia de un retraso o una desviación en el proceso de adquisición del lenguaje en niños con TEL. Los estudios no son concluyentes y en ocasiones son también opuestos. Si bien es cierto que la denominación de “específico” no tiene la connotación real de esta palabra, sino que este concepto se ha aplicado tras una incorrecta traducción del término inglés *impairment*. Este término no hace referencia ni a un retraso ni a una desviación, con lo que queda a juicio del criterio de autores y estudios encuadrarlo en un lugar o en otro.

5.4.3. Criterios para la identificación del TEL

Existen tres tipos básicos en los que basarse para la identificación de un trastorno específico del lenguaje:

- Criterios de inclusión-exclusión
- Criterios de especificidad
- Criterios de discrepancia

Los dos primeros criterios se pueden resumir en el cuadro ofrecido por Leonard (1998):

- Puntuación de 1,25 en desviaciones estándar o más baja en test de lenguaje

- Un CI manipulativo de 85 o más alto
- Superación de un screening auditivo de frecuencias conversacionales
- No presencia de otitis mucosas recientes
- No presencia de algún trastorno orgánico (neurológico o estructural) conocido que explique su dificultad
- Ausencia de síntomas de alteración de relaciones sociales (diagnóstico de trastorno del espectro autista)

A estos criterios habría que añadir la ausencia de trastornos emocionales, problemas socio-ambientales graves.

El criterio de un CI de 85 está siendo discutido puesto que, en ocasiones, debido a que el lenguaje y el procesamiento mental están estrechamente relacionados, el CI se puede ver menguado por el propio trastorno del lenguaje; por lo que, no por tener un CI inferior a 85 el sujeto deba ser excluido automáticamente del diagnóstico de TEL.

Por otra parte los criterios de discrepancia hacen referencia a relaciones entre la edad lingüística, la edad cronológica y el CI manipulativo:

- Existencia de una discrepancia entre la edad lingüística expresiva y la edad cronológica o el CI manipulativo de al menos 12 meses.
- Existencia de una discrepancia entre la edad lingüística receptiva y la edad cronológica o el CI manipulativo de al menos 6 meses.
- Existencia de una discrepancia entre la edad lingüística total (media de la expresiva y la receptiva) y la edad cronológica o el CI manipulativo de al menos 12 meses.

Es importante reseñar que actualmente no existen muchos tests de lenguaje en castellano que sean capaces de determinar la edad lingüística para poder establecer estos criterios de discrepancia (Preschool Language Scale; sí permite obtener una edad psicolingüística).

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes no se corresponde con un tipo de dislalia?

- a) Fisiológica.
- b) Audiógena.
- c) Orgánica.
- d) Disfuncional.
- e) Funcional.

2. ¿Cuál de las siguientes no es una causa de las dislalias?
- a) Excesiva movilidad motora.
 - b) Déficit de discriminación auditiva.
 - c) Dificultades perceptivas del espacio y del tiempo.
 - d) Factores psicológicos.
 - e) Factores ambientales o estimulación lingüística deficitaria.
3. Señala la afirmación que no es correcta
- a) Disfonía disfuncional simple se define como aquella disfonía que no presenta complicaciones laríngeas, pero sí existe un defecto de cierre de las cuerdas vocales durante la producción vocal.
 - b) Disfonía disfuncional complicada se define como aquella disfonía que presenta algún tipo de lesión en las cuerdas vocales.
 - c) Ronquera vocal infantil se caracteriza por aparecer por un sobre esfuerzo vocal, es más frecuente en niñas que en niños.
 - d) Trastornos del cambio de la voz, es lo que se conoce como “muda” que se produce en los varones durante la pubertad.
 - e) Dentro de la disfonía disfuncional la patología más común en edad escolar son los nódulos vocales y los edemas fusiformes.
4. ¿Qué organismo da la siguiente definición de la disfemia: “Trastorno de la fluidez que altera el discurso normal del habla. Las disfluencias son comunes a toda la población a menudo, pero lo que diferencia a la persona que tartamudea de quien comete disfluencias normales es la frecuencia y el tipo de disfluencias que presenta”
- a) OMS.
 - b) ASHLA (American Speeh Language Hearing Association’s).
 - c) DSM-IV-TR.
 - d) Starkweather (1986).
 - e) Van Riper (1973).
5. ¿Cuáles no pertenecen a la clasificación de Ramsdem y Botting (2000) de TEL?
- a) Trastornos del lenguaje expresivo.
 - b) Trastornos del lenguaje receptivo-expresivo.
 - c) Trastornos específicos complejos.
 - d) Trastorno de programación fonológica.
 - e) Trastorno léxico-sintáctico.
-

6

Evaluación de los principales trastornos del lenguaje

6.1. Evaluación en las dislalias

Dado que la dislalia más frecuente en los niños es la funcional, nos centraremos en ella para desarrollar la evaluación y la intervención que abordaremos en el apartado que viene a continuación.

6.1.1. *Evaluación de la articulación*

Es necesario hacer un examen para determinar exactamente cuáles son los errores articulatorios que comete el niño, en qué posición dentro de la palabra (inicial, media o final), a qué fonemas afecta y a qué tipo de expresión del lenguaje está referido, si al lenguaje repetido, dirigido o espontáneo. El examen debe de ser completo y sistemático para que no pase desapercibido cualquier error articulatorio, para ello es necesario observar el lenguaje en varios contextos. Primero, se evaluará en *Lenguaje dirigido con referencia visual*, para ello se le presentarán al niño una serie de dibujos u objetos reales cuyos nombres contengan los fonemas que queremos observar. Existen baterías estandarizadas como Ela-rli, Yuste Adrenal, J., Gotor Valenzuela, C. y cols, Registro fonológico inducido, Monfort. M. y Juárez. A. y Evaluación fonológica del habla infantil, Bosch Galceran. L (Moreno J.M. y García-Baamonde M.E., 2003, 441-444).

Para evaluar el *Lenguaje dirigido sin referencia visual* se le pedirá al niño que responda a unas preguntas cuyas respuestas contengan los fonemas que queremos analizar. Es importante evaluar el lenguaje dirigido de ambas formas, ya que en la anterior está implicada las rutas visuales y aquí entran en juego las rutas auditivas y los estímulos no son visuales sino auditivos.

Además es necesario observar el *Lenguaje espontáneo*, ya que podemos encontrar casos en los que no se hayan observado errores en lenguaje dirigido y sí se observen en lenguaje espontáneo debido a que todavía no tiene automatizados ni generalizados los mecanismos para articular bien los fonemas, o bien porque el lenguaje sea una manifestación del estado emocional del niño.

Es interesante examinar el lenguaje a través de la imitación, con la repetición de palabras que contengan los fonemas en los que ya hemos observado algún tipo de error para ver si también está presente en esta expresión del lenguaje, ya que de presentarse en el lenguaje repetido, entendemos que todavía no tiene adquirido el fonema, o no está integrado dentro de su sistema fonético, en cambio, si no se presenta el error, es que el fonema está adquirido pero no lo integra dentro de la palabra hablada.

6.1.2. Evaluación de las bases funcionales de la articulación

Para evaluar la percepción y discriminación auditiva puede comenzarse por observar la *discriminación de sonidos y ruidos*, para ello valoraremos si el niño es capaz de reconocer y diferenciar sonidos, ver si percibe y diferencia intensidad y duración del sonido. De igual manera realizaremos un análisis de *discriminación de fonemas*, observando si reconoce los fonemas que son iguales y los que son diferentes, y observaremos si discrimina un fonema de otro dentro de la palabra. Por último es importante valorar la *discriminación de palabras* en donde observaremos la capacidad del niño para diferenciar una palabra de otra, cuando son fonéticamente similares.

Para la articulación de los fonemas es necesario cierto grado de movilidad de los órganos articulatorios, por ello es necesario observar la movilidad de lengua, labios y paladar, a través de la realización de ejercicios o praxias. Se pueden utilizar algunas pruebas estandarizadas como la Prueba de praxias orolingüofaciales de De la Osa (Moreno J.M y García- Baamonde M.E, 2003: 441-444.)

En los casos de articulación poco intensa y en dislalias de fonemas explosivos y vibrantes nos interesa valorar la cantidad, control y dirección del soplo. Si la capacidad de soplo es pequeña o existe un deficiente control del mismo será necesario realizar una valoración de la respiración. Nos interesa conocer la capacidad y tipo respiratorio.

Cuando hablamos de tratamiento o reeducación de las dislalias funcionales es necesario enfocarlo desde un punto de vista integral, y no limitarse a la dificultad de expresión, ya que las dificultades de articulación rara vez están derivadas de una sola causa, y es necesario intervenir sobre todas ellas para conseguir una mejora de todas las funciones que intervienen en la articulación.

6.2. Evaluación en las disfonías

Normalmente, el profesional encargado de realizar el diagnóstico de una disfonía es el otorrinolaringólogo, quien se encargará de especificar el tipo de disfonía y aconsejar sobre el tratamiento médico, quirúrgico y rehabilitador que convenga en cada caso.

Existen muchas técnicas para la evaluación de la laringe y de las características de la voz. Es muy importante realizar una buena anamnesis del caso para identificar el origen de la disfonía, pues dependiendo de su origen nos dará pistas sobre el tipo de disfonía o patología vocal que presenta el paciente. A continuación se exponen algunas de las técnicas más usadas:

- a) *Exploración de la voz:* Lo primero es realizar una anamnesis o historia clínica exhaustiva para conocer cuándo comenzaron los síntomas, factores facilitadores de los síntomas y antecedentes propios o familiares. Se pueden pasar cuestionarios de valoración de voz como pueden ser el Voice andicap Index, Voice Symptom Scale, Voice Related Quality of Life. También es importante que el paciente realice una valoración subjetiva sobre la calidad de su voz y además es necesario realizar otra sobre de aspectos intervinientes en la fonación: tipo respiratorio, postura corporal, posición y movimiento de los órganos bucofonatorios.
- b) *Exploración física de la laringe:* Existen numerosos métodos clínicos para la evaluación física de la laringe. Se trata de métodos más o menos complejos y sofisticados que permiten observar el funcionamiento y estado de las cuerdas vocales. Entre otros destacan: laringoscopia indirecta, laringoestroboscopia, electroglotografía, electromiografía y exploraciones radiológicas.
- c) *Exploración de las características de la voz:* Hoy en día existen programas informáticos que valoran automáticamente las características sonoras de la voz. Las pruebas más comunes son: fonetograma, cociente de fonación, cociente s/z, espectrograma (monograma) y otros programas específicos de análisis de datos.

6.3. Evaluación en las disfemias

Para realizar una evaluación completa de una disfemia es necesario abordarla siguiendo diferentes parámetros:

- a) *Entrevista inicial con los padres.* Inicialmente, es necesario realizar una exhaustiva entrevista a los padres que nos ayude a conocer los posibles factores que pueden estar influyendo en la aparición del tartamudeo. Es necesario realizar una anamnesis completa en donde se recoja información sobre el desarrollo psicomotor y del lenguaje del niño, los procesos patológicos sufridos, la edad de aparición de las disfluencias de habla, la evolución del problema hasta el momento actual, el tipo de comportamientos y actitudes del niño (dificultades con el control de esfínteres, actitud con la alimentación, rasgos de carácter), la existencia de antecedentes familiares con disfemia y su evolución, o de alteraciones del lenguaje, alteraciones psíquicas o alteraciones neurológicas.

Además es necesario recoger información sobre el contexto en el que vive el niño, con ello se refiere a recabar información sobre el comportamiento y relación con padres y hermanos.

Por último, es necesario preguntar a los padres sobre las situaciones de habla difíciles para el niño, si observan la existencia de factores que desencadenen o agraven el problema, si el niño tiene interés por hablar, preguntar sobre su actitud ante el problema (si le dan consejo, si hay una indiferencia, burlas o que describan sus reac-

ciones). Aunque los padres ofrezcan información de cómo actúan ellos ante el problema, conviene que se les observe en la interacción comunicativa con el niño.

- b) *Examen del niño*. Esta evaluación está encaminada a realizar primero un análisis de las disfluencias del habla, encaminada a observar qué tipo de errores comete el niño, es decir contabilizar la presencia de titubeos, reanudación modificada del enunciado, palabra no acabada, repetición de palabra, sonido, sílaba, frase, bloqueo, prolongación, etc. Para hacer este análisis cuantitativo de las disfluencias, podemos realizar una transcripción del lenguaje espontáneo del niño de al menos 200 sílabas, o realizar una grabación del niño durante el juego con el evaluador. Es recomendable observar el tipo de influencias en distintos contextos, en lenguaje espontáneo, imitación, lenguaje dirigido, lenguaje conversacional y en lectura.

Además de un análisis cuantitativo de las disfluencias es necesario realizar un análisis cualitativo de todos los rasgos que acompañan al habla que podríamos reunir en cuatro grupos:

- En primer lugar, la observación de las manifestaciones corporales y respiratorias, en donde incluiríamos la observación de los movimientos de tronco, extremidades, cara (tics, espasmos, rigidez facial, pestañeo de ojos, temblor de lengua, labios o mandíbula, fruncimiento del ceño, o cualquier movimiento extraño de la cara), alteraciones respiratorias, enrojecimiento, sudoración, palidez, cambios en la voz, etc.
- En segundo lugar, se observaría la presencia de alteraciones conductuales, como puede ser mutismo, retraimiento y logofobia, reacciones de angustia, actitudes de evitación o actitudes de aceptación del tartamudeo.
- En tercer lugar, se valoraría la producción del lenguaje. Es necesario hacer un examen articulatorio y fonológico que nos ayude a detectar la presencia de alteraciones articulatorias. Además, es interesante observar la producción del lenguaje espontáneo del niño y observar si hay errores gramaticales, semánticos, abuso de sinónimos, etc.
- Por último, es importante recoger información sobre la conciencia que tiene el niño del trastorno. Para ello se le puede aplicar al niño una escala de valoración de la disfemia (Gallardo Ruiz y Gallego Ortega, 2003: 253).

6.4. Evaluación en el Trastorno Específico del Lenguaje

El objetivo de la evaluación del lenguaje de los niños con TEL debe centrarse en determinar aquellos aspectos lingüísticos en los que existe una dificultad, así como determinar las conductas verbales inadecuadas, de cara a establecer un programa de intervención adecuado y acorde con las dificultades concretas de cada niño, debido a la heterogeneidad del trastorno.

Los niños con TEL son niños con un inicio tardío en el desarrollo del lenguaje, por ello existen algunas variables que se observan en el desarrollo inicial del lenguaje en estos niños

que ayudarían a identificar la posible existencia de un Trastorno Específico del Lenguaje lo más tempranamente posible. McCathren R., Warren S. y Poder, P. describieron cuatro predictores prelingüísticos:

- a) *Balbuceo*. Existe una relación entre el habla tardía y la forma en que estos niños desarrollan el balbuceo. Estos autores observaron dos medidas predictivas, que serían la cantidad de vocalizaciones, que correlaciona con el uso de palabras en el primer año, y el uso de consonantes en el balbuceo canónico, ya que serán las que el niño utilice posteriormente en sus primeras palabras.
- b) *Desarrollo de la función pragmática*. La ausencia de una de las tres categorías de funciones pragmáticas descritas por Bruner, que se desarrollan en el primer año (regulación conductual, interacción social y dirección de la atención de los demás), podrían indicar un deterioro comunicativo potencial.
- c) *Comprensión del vocabulario*. Existen investigaciones que ponen de manifiesto que la comprensión del vocabulario es el predictor del desarrollo posterior del lenguaje expresivo.
- d) *Desarrollo de destrezas de juego combinatorio y juego simbólico*. Según McCathren el juego combinatorio predice el desarrollo del lenguaje, sobre todo del lenguaje receptivo, y el desarrollo temprano de este tipo de juego es predictor del inicio temprano del lenguaje.

Debido a que los niños con este trastorno presentan un déficit en la adquisición de múltiples aspectos del lenguaje, se hace necesario evaluar la comprensión y/o producción del lenguaje.

A la hora de evaluar el lenguaje expresivo se hace necesario evaluar cada área del lenguaje, puesto que las dificultades lingüísticas de los niños con TEL pueden residir en la percepción y producción del habla, el desarrollo del léxico, desarrollo de la morfosintaxis y su comprensión hasta en los aspectos de carácter pragmático. Actualmente no existe una batería que incluya todos los aspectos del lenguaje que se deben evaluar, por ello, se hace necesario utilizar pruebas que evalúen cada aspecto concreto.

- a) *Evaluación de la fonología*. Se evaluará la programación fonológica, qué fonemas y sílabas es capaz de producir el niño, qué procesos fonológicos de simplificación del habla están presentes, habilidades motoras de los órganos articulatorios. Las pruebas que se pueden utilizar son el subtest de Integración auditiva del ITPA (Kirk y cols.), Registro fonológico inducido (Monfort y Juárez), Repetición de pseudopalabras (Mendilaharse), Prueba de Praxias orolingüofaciales (De la Osa) entre otras (Moreno J.M. y García-Baamonde. M.E., 2003: 441-444).
- b) *Evaluación de la semántica*. Los niños con TEL tienen dificultades con el almacenamiento, organización y en el acceso al léxico. Por ello no podemos limitarnos a evaluar el vocabulario. Es necesario evaluar todas las habilidades semánticas implicadas en el uso y adquisición de las palabras para determinar si la pobreza de léxico reside

en una dificultad de evocación o de almacenamiento. Podemos utilizar el test de vocabulario en imágenes PPVT-R (Dunn, L.), la escala Reynell, el test de conceptos básicos de Bohem, el subtest de Fluidez verbal del ITPA (Kirk y cols.), el subtest de Vocabulario y de Semejanzas del WISC-R (Wechsler) entre otras (Moreno, J.M. y García-Baamonde. M.E., 2003: 441-444).

- c) *Evaluación de la morfosintaxis*. Los niños con TEL tienen dificultades en el aprendizaje de la morfología, en el uso de los artículos, preposiciones, en el manejo de los morfemas verbales de tiempo y persona, etc. Podemos evaluar estos aspectos morfológicos y sintácticos a través de TSA (Aguado, G.), BLOC (Puyuelo), ITPA (Kirk y cols.), (Moreno, J.M. y García-Baamonde, M.E., 2003: 441-444).

En muchas investigaciones se usa la Longitud Media del Enunciado (LME) como un buen indicador del desarrollo sintáctico y gramatical en niños pequeños. Aunque para utilizarlo se necesita disponer de una muestra de lenguaje de al menos cien enunciados, y no se disponen de baremos para el español.

- d) *Evaluación de la pragmática*. Los niños con TEL presentan dificultades en el uso del lenguaje, en especial los niños con Trastorno Semántico Pragmático. Presentan dificultades en la comprensión verbal no ligada al léxico, interpretan los mensajes de forma literal, no respetan las reglas que rigen una conversación, etc. Evaluar los aspectos pragmáticos es difícil y actualmente las pruebas estandarizadas que se utilizan para evaluar estos aspectos son el PLON (Aguinaga), BLOC (Puyuelo), y Children's Communication Checklist CCC-2 (Bishop) (Moreno, J.M. y García-Baamonde, M.E., 2003: 441-444).

En el proceso de evaluación es necesario determinar el nivel de comprensión que tiene el niño del lenguaje. Es importante determinarlo por un lado para decidir en qué subgrupo dentro del TEL se incluirá, y para orientar el programa de intervención.

Es difícil evaluar la comprensión del lenguaje debido a la complejidad del proceso, ya que implica el funcionamiento de muchas capacidades, como la habilidad para reconocer sonidos del habla, comprender el vocabulario, comprender frases complejas, etc. Por ello se hace necesario evaluar varios aspectos: el reconocimiento fonológico, es decir si el niño es capaz de segmentar la cadena hablada en segmentos subsilábicos, la comprensión de la morfosintaxis, y la identificación léxica.

Se puede evaluar a través de pruebas estandarizadas como el subtest de Comprensión auditiva del ITPA (Kirk y cols.), TSA Comprensión (Aguado) o PPVT-R (Dunn, L.) entre otras (Moreno J.M y García-Baamonde. M.E, 2003: 441-444).

Este tipo de evaluación estandarizada se da en situaciones poco naturales, y las tareas que el niño debe realizar están descontextualizadas. Por ello, y para tener una visión completa del nivel de comprensión del niño, es necesario evaluar la comprensión del lenguaje en situaciones más naturales como puede ser a través del juego u observar cómo se maneja el niño en rutinas familiares, ya que en ambas existen claves no lingüísticas (gestos, miradas, apoyo contextual) que favorecen la comprensión del lenguaje.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. La evaluación de la disfemia debe realizarse de forma que:
 - a) Se entreviste a los padres para que cubran unos cuestionarios que registren las disfluencias que presenta el niño, para poder posteriormente corregirlas.
 - b) Examinar al niño de cara a observar las disfluencias de habla que presentan, contabilizarlas, ver en qué contextos se presentan para posteriormente poder intervenir sobre las mismas.
 - c) La evaluación de la disfemia debe hacerse desde un punto de vista integral abordando diferentes parámetros: entrevista inicial con los padres para conocer qué factores están influyendo en las disfluencias y realizar un examen del niño encaminado a hacer un análisis de las disfluencias de habla.
 - d) La evaluación de la disfemia debe hacerse desde un punto de vista integral abordando diferentes parámetros: entrevista inicial con los padres para conocer qué factores están influyendo en las disfluencias y realizar una anamnesis completa, y realizar un examen del niño encaminado a hacer un análisis de las disfluencias de habla en donde se haga un análisis cualitativo y cuantitativo de las disfluencias.
 - e) Hacer una evaluación completa del desarrollo del lenguaje.

2. Según los criterios de inclusión-exclusión para que un niño pueda ser diagnosticado de TEL debe:
 - a) Obtener una puntuación de 1,25 en desviaciones estándar o más baja en test de lenguaje, un CI manipulativo de 85 o más alto, superación de un screening auditivo de frecuencias conversacionales, no presentar otitis mucosas recientes, no presentar algún trastorno orgánico (neurológico o estructural) conocido que explique su dificultad y ausencia de síntomas de alteración de relaciones sociales alteradas (diagnóstico de trastorno de espectro autista).
 - b) Obtener una puntuación de 1,25 en desviaciones estándar o más baja en test de lenguaje, un CI manipulativo de 85 o más bajo, superación de un screening auditivo de frecuencias conversacionales, presentar otitis mucosas recientes, no presentar algún trastorno orgánico (neurológico o estructural) conocido que explique su dificultad y ausencia de síntomas de alteración de relaciones sociales (diagnóstico de trastorno del espectro autista).
 - c) Obtener una puntuación de 1,25 en desviaciones estándar o más baja en test de lenguaje, un CI manipulativo de 85 o más alto, no presentar otitis mucosas recientes, no presentar algún trastorno orgánico (neurológico o estructural) conocido que explique su difi-

- cultad y ausencia de síntomas de alteración de relaciones sociales alteradas (diagnóstico de trastorno de espectro autista).
- d) Obtener una puntuación de 1,25 en desviaciones estándar o más baja en test de lenguaje, un CI manipulativo de 85 o más alto, superación de un screening auditivo de frecuencias conversacionales, no presentar otitis mucosas recientes, presentar algún trastorno orgánico (neurológico o estructural) conocido que explique su dificultad y ausencia de síntomas de alteración de relaciones sociales (diagnóstico de trastorno del espectro autista).
- e) Todo inicio tardío del lenguaje.
3. En las dislalias no habría que valorar:
- a) El lenguaje dirigido con referencia visual.
- b) El lenguaje dirigido sin referencia visual.
- c) El lenguaje espontáneo.
- d) La discriminación de sonidos y ruidos.
- e) El movimiento de los órganos bucofonatorios.
4. Señala cuál es la afirmación incorrecta.
- a) McCathren R., Warren S. y Poder, P. describieron cuatro predictores prelingüísticos de la disfonía.
- b) La ausencia de una de las tres categorías de funciones pragmáticas descritas por Bruner, que se desarrollan en el primer año (regulación conductual, interacción social y dirección de la atención de los demás) podría indicar un deterioro comunicativo potencial.
- c) La comprensión del vocabulario es el predictor del desarrollo posterior del lenguaje expresivo.
- d) El juego combinatorio predice el desarrollo del lenguaje, sobre todo del lenguaje receptivo, y el desarrollo temprano de este tipo de juego es predictor del inicio temprano del lenguaje.
- e) Los métodos clínicos para la evaluación física de la laringe serían: laringoscopia indirecta, laringoestroboscopia, electroglotografía, electromiografía y exploraciones radiológicas.
-

7

Intervención en los principales trastornos del lenguaje

7.1. Intervención en las Dislalias

7.1.1. *Tratamiento indirecto*

El tratamiento indirecto será aquel encaminado a favorecer la maduración o reeducación de los aspectos que intervienen en la adquisición del sistema fonológico y fonético del idioma.

A) Intervención sobre la percepción y discriminación auditiva

Los niños dislálicos no tienen un déficit de audición, sino que presentan una dificultad en la percepción auditiva, manifestándose como una dificultad para reconocer sonidos y discriminar unos de otros. Por ello es muy importante iniciar una educación auditiva con ejercicios que le ayuden a fijar imágenes acústicas correctas y mejorar la comprensión auditiva, lo que le ayudará a articular mejor. La educación auditiva consistirá en mejorar la capacidad de atención auditiva, discriminación y reconocimiento de ruidos y sonidos, discriminación de fonemas aislados y dentro de palabras y frases, a través de juegos como:

- Jugar al escondite con un objeto que emita una alarma, el niño deberá encontrarlo guiándose por el sonido.
- El logopeda emitirá sonidos del propio cuerpo (voz, risa, llanto, bostezo, ronquido, etc.) de espaldas al niño, y éste debe reconocerlos.
- El niño deberá realizar una acción (sentarse, saltar, etc.) ante una señal acústica acordada (sonido de un tambor, platillos, pandereta), mientras está corriendo. Esta actividad se puede complicar incluyendo varias señales acústicas y él debe reconocer una ante la que realizará la acción.
- Discriminar y reproducir los sonidos onomatopéyicos de distintos animales.
- Realizar juegos que consisten en asociar una determinada acción a la escucha de diversas unidades fonéticas.

Segunda parte: Intervención en los trastornos del lenguaje

- Se le dará al niño una lámina con diversos dibujos, el logopeda irá repitiendo en voz alta el nombre de cada uno de ellos y el niño debe colorear aquellos en los que escuche el fonema acordado. Podemos hacerlo con fonemas o sílabas directas, inversas y trabadas.
- Cantar canciones populares donde se articulen palabras que contengan el o los fonemas que queremos trabajar (Cucú, cantaba la rana, Debajo un botón, Antón Pipulero, etc.

B) Intervención sobre la habilidad motora buco-facial

En muchos casos los niños con dislalias presentan una falta de desarrollo y habilidad motriz de los órganos articulatorios. En estos casos, para facilitar una correcta articulación es necesario ejercitar y agilizar previamente los órganos que intervienen en la producción de los fonemas alterados, que contribuyan al desarrollo de un mayor control muscular y a la fijación de patrones motores más eficaces para la producción de los distintos fonemas.

Es necesario desarrollar algunas actividades y ejercicios que nos ayudarán a conseguir una mayor habilidad de los movimientos de lengua, labios, paladar y mandíbula, como por ejemplo:

- Movimientos de lengua.
 - Colocar un caramelo en la boca del alumno y éste con la punta de la lengua lo desplace por toda la boca.
 - Pasar la lengua por la parte posterior y anterior de los dientes.

Movimientos de labios.

- Poner el labio inferior sobre el superior y al revés.
- Abrir los labios y sacarlos hacia fuera.

Movimientos de paladar blando.

- Pedir al niño que imite el hipo.
- Con el espejo bajo la nariz, que pronuncie la n y la l.

Movimientos de mandíbula.

- Hacer muecas.
- Abrir la boca imitando bostezos.

C) *Intervención sobre la capacidad respiratoria y de soplo*

La función de la respiración es importante a la hora de la fonación, por tanto un buen dominio de la misma supondrá una facilitación para la corrección de los defectos articulatorios. La mayoría de los niños con defectos articulatorios presentan una respiración superficial y dificultad para modular la expulsión del aire en el soplo. Por ello es importante realizar ejercicios que nos ayuden a mejorar la función respiratoria, conseguir una coordinación fonorespiratoria y un control espiratorio.

D) *Intervención de la percepción y orientación espaciotemporal*

El espacio y el tiempo son dos funciones perceptivas que guardan una estrecha relación con el lenguaje hablado, y como ya hemos mencionado en el apartado de la etiología de las dislalias, muchos niños dislálicos presentan problemas perceptivos en este aspecto. Por ello es importante realizar ejercicios que nos ayuden a mejorar la noción del tiempo y del espacio para conseguir una perfecta estructuración espacial y temporal, lo que sin duda nos ayudará a mejorar la articulación de los fonemas dentro de la palabra hablada. A continuación describiremos algunos ejercicios encaminados a mejorar la percepción y orientación espaciotemporal.

7.1.2. *Tratamiento directo*

El tratamiento directo es aquel encaminado a enseñar al niño una correcta articulación de las unidades fonéticas y automatizar su uso en aquellas que sean de nueva adquisición, o bien corregirlas dentro de las palabras o frases. El tratamiento directo lo podemos dividir en varias fases:

A) *Entrenamiento articulatorio*

El entrenamiento articulatorio consiste en enseñarle al niño la articulación del fonema o fonemas alterados, no consiste en corregir al niño el fonema mal articulado, si no enseñarle uno nuevo. Para ello es necesario un entrenamiento frente al espejo para que el niño observe directamente los movimientos articulatorios que se producen cuando articula correctamente un fonema. El logopeda puede ayudar cuando sea necesario con la ayuda de un depresor para que el niño aprenda el modo de articulación de los fonemas, así como las posiciones correctas de los órganos articulatorios que intervienen en la articulación de cada uno. Por tanto, la reeducación consiste en ir formando sonidos nuevos correctos a través de nuevas asociaciones motrices que vayan eliminando las defectuosas anteriores. Para realizar un buen entrenamiento articulatorio es necesario conocer la posición correcta de cada fonema (ver Pascual, 1985).

Segunda parte: Intervención en los trastornos del lenguaje

Si se presentan varias dislalias convendría comenzar con la reeducación de fonemas en los que coincida el punto de articulación, por ejemplo /b/, /p/, es decir, oclusivas, fricativas, etc. Dentro de cada grupo de fonemas (oclusivos, fricativos, etc.) comenzaremos por reeducar los sordos, porque tienen un mecanismo más simple de articulación, y después los sonoros.

B) Entrenamiento fonológico en palabras y frases

Una vez que el niño consiga el modo y punto de articulación que le permita articular correctamente el fonema que tenía ausente o alterado, a través de los ejercicios anteriormente descritos, es necesario que el niño comience a articular correctamente el fonema de manera aislada en combinaciones silábicas. Es necesario que el niño logre mecanizar y fijar la forma correcta, para ello podemos realizar ejercicios de repetición.

Los ejercicios de repetición se realizarán con palabras que contengan el fonema que nos interesa reeducar en distintas posiciones, inicial, media y final.

C) Entrenamiento fonológico en lenguaje dirigido y espontáneo

Una vez que el niño domine la articulación del fonema es necesario que lo integre en su lenguaje espontáneo. Para ello se pueden realizar ejercicios de lenguaje espontáneo mediante láminas con dibujos para describir, contar cuentos, juegos con marionetas, etc.

7.2. Intervención en las Disfonías

En disfonías, en este caso, en disfonías infantiles, existen múltiples sistemas de intervención. Es importante realizar una intervención tanto en el sujeto como en la familia y en la escuela dirigida a concienciar y cambiar malos hábitos vocales presentes en estos entornos. En cuanto al trabajo con el sujeto se buscan los siguientes objetivos: trabajo del control respiratorio, concienciación y autodiscriminación de las variaciones de la voz, control postural y, en el caso de disfonías hipercinéticas, se trabajará la relajación.

Debemos centrar la rehabilitación en tareas dinámicas que sean motivadoras para el niño, y que además ayuden a crear nuevas sensaciones sobre la voz. Los ejercicios suelen ir acompañados siempre por movimientos del cuerpo, que ayudan a comprender mejor el objetivo del mismo.

La intervención logopédica en los casos en los que se produzca una intervención quirúrgica debe ser pre- y post- cirugía. De este modo preparamos al sujeto antes de la operación para que tenga unos hábitos ya adquiridos que le permitan comprender mejor la rehabilitación.

Además, en cuanto a la propia terapia, las sesiones deben ser cortas (20-30 minutos) puesto que no se busca la fatiga vocal sino que la sesión sea productiva, y continuadas en

el tiempo (2 o 3 veces por semana) para que el trabajo sea constante y produzca resultados reales.

Existe mucha bibliografía que muestra diferentes ejercicios y métodos de intervención en disfonía. A continuación se exponen algunos ejemplos de ejercicios de los distintos objetivos citados anteriormente.

- Ejercicios respiratorios

Estos ejercicios, buscan, mejorar la capacidad pulmonar, corregir el patrón respiratorio, aprender a dosificar el soplo según la voz que se necesite en cada situación, así como trabajar la propiocepción y conciencia de la propia respiración del niño.

Colocar al niño en una colchoneta boca arriba. Debe coger el aire por la nariz y expulsarlo por la boca, colocar una de sus manos en el pecho y la otra en el abdomen. Debe fijarse en qué parte de su cuerpo es la que se mueve cuando respira, y corregirle en caso de que ese patrón no sea el correcto. Trabajar distintos ritmos (1 inspiración, 2 espiraciones, por ejemplo). También se puede trabajar con la pelota terapéutica acostado boca abajo y dejando que el niño note qué parte de la pelota se hunde cuando inspira.

Se debe trabajar el soplo. Para ello se puede jugar con sonidos de animales (abeja, dormir...). Con una pajita y una bola de papel, realizar carreras de papeles. Debe ser consciente de que el aire se debe coger por la nariz y lo que se mueve es el abdomen. Cuando expulsa el aire ha de concentrarse en el esfuerzo abdominal que realiza para soplar. Se puede trabajar con distintos objetos que ofrezcan mayor resistencia para moverse con el soplo.

- Concienciación de la propia voz

Estos ejercicios están dirigidos a que el niño sea capaz de comprender los diferentes sonidos y registros que puede realizar con su voz, aprender a discriminar volúmenes y tonos, y aprender a usarlos según la situación. Se pueden realizar juegos de reconocimiento de sonidos (es una sirena, un tambor...) y de reconocimiento de la intensidad (suena bajito, suena muy alto): jugar con música. Cuando suena muy alta debe caminar muy estirado y con los brazos muy arriba, cuando suena baja, caminar con pasos pequeñitos y agachados. También se pueden realizar juegos de discriminación e identificación del tono: suena grave o agudo. Cada vez que se escuche un tono grave, caminará con paso de elefante, es decir pasos muy grandes y lentos. Cuando suene un sonido agudo caminará muy rápido, como ratoncitos, y con pasos muy pequeñitos.

Hacer juegos de imitación de animales o crear historias con los sonidos de las letras es un buen recurso, así como realizar ejercicios de voz en una pelota terapéutica.

- Control postural

Estos ejercicios van encaminados a intentar corregir el patrón postural del niño, intentando eliminar los malos hábitos que desvían el eje vertical de nuestro cuerpo.

- Relajación

Estos ejercicios van encaminados a eliminar el exceso de tensión acumulada, ya sea en cuello, hombros o cuerpo en general, para evitar la crispación del cuerpo que provoca que la voz se emita de forma forzada.

Normalmente se trabaja con relajación autoinducida. Es el propio niño el que debe relajar sus propios músculos.

Se acuesta al niño en una colchoneta. “Juego del flan”: el niño es un flan, de tal modo que si se le coge el brazo y se eleva cuando lo se suelte este debe caer como si estuviera muerto.

Se debe comenzar desde la cabeza hacia los pies o viceversa, pero siempre siguiendo un eje vertical.

7.3. Intervención en la Disfemia

La intervención logopédica de la disfemia no debe centrarse en la intervención aislada de las disfluencias del habla sino que debe abarcar el medio familiar y educativo en el que vive el niño e intervenir sobre ellos.

En la intervención de la disfemia propiamente dicha, el objetivo final de la intervención será conseguir que el niño mantenga controlada la fluencia del habla en todas o casi todas las situaciones.

Áreas susceptibles de intervención en la disfemia:

- a) Entrenamiento en relajación. Es necesario que el niño entienda la influencia de la tensión en la tartamudez. Existen muchos métodos y técnicas de relajación utilizadas en la intervención de la disfemia, como puede ser la técnica de Bergés y Bounes (1974), u otros más conocidos como la relajación progresiva de Jacobson o el entrenamiento autógeno de Shultz. Muchos niños disfémicos presentan hipertonicidad corporal, incidiendo de manera especial en los músculos de la cara y cuello, si esto sucede es conveniente realizar ejercicios específicos que ayuden a disminuir la tensión sobre estos músculos, que indudablemente dificultarán la articulación y empeorarán el cuadro de disfluencias.
- b) Entrenamiento en distensión fonoarticulatoria. El objetivo de este entrenamiento es enlentecer el habla y articular rítmicamente frases. Una de las técnicas utilizadas es la técnica ERASM (Gregory, 1986 y Simon, 1990). Otros métodos pueden ser el “estiramiento” del habla y la realización de contactos articulatorios suaves (Kully y Boberg, 1991) o El Método de “tirar hacia fuera” (Van Riper, 1982.)
- c) Intervención sobre la respiración. La forma y el tipo de respiración influyen en la articulación de los fonemas. Los dos tiempos que componen el acto de la respiración, la inspiración y la espiración, pueden estar alterados en los niños con disfemia, lo que estaría dificultando la producción del habla y por tanto empeorando el cuadro de disfluencias presentes en su habla. Por ello es importante iniciar una intervención centrada en su reeducación.
- d) Intervención sobre los aspectos prosódicos. Se pueden trabajar sobre la flexibilización de la prosodia, del ritmo, de la intensidad y de las pausas. Con respecto a este último sería necesario intentar alargar el tiempo de pausa, retrasando las respuestas

y manteniendo el contacto visual, lo que nos permitirá una mejor coordinación de los órganos articulatorios y poner en práctica determinadas estrategias que inhiban la aparición de la disfluencia.

- e) Intervención sobre el ambiente familiar y escolar. Para el éxito de la intervención es necesaria la colaboración de la familia y del entorno escolar, no sólo con el objetivo de generalizar y transferir a la vida cotidiana lo que el niño adquiere en las sesiones, sino que en muchas ocasiones es necesario intervenir sobre el ambiente, por que existen algunos factores que pueden potenciar la aparición de disfluencias. Pueden darse a los padres y profesores una serie de orientaciones para que modifiquen su conducta comunicativa con el niño. Por ejemplo, que no le hablen al niño con excesiva rapidez, que no le manden repetir cuando ha tartamudeado, evitar las burlas o castigos por su habla, mantener la estabilidad emocional evitando situaciones de tensión en casa o en el aula, crear un clima de seguridad y comprensión en el entorno del niño, etc.

7.4. Intervención en el Trastorno Específico del Lenguaje

En el presente apartado no se intenta establecer un método de intervención en los niños con TEL, ni establecer estrategias de intervención basadas en la imitación, modelado, estimulación focalizada, expansiones, reformulaciones, etc. Sino que se intenta establecer un programa de tratamiento marcando los objetivos para las distintas áreas del lenguaje que están afectadas en el TEL. Cada profesional deberá reconocer qué aspectos debe trabajar con cada niño, y atendiendo al estilo de aprendizaje de cada uno y de acuerdo con el objetivo que se trabaja en cada momento, deberá adoptar las estrategias de intervención que garanticen un aprendizaje con éxito en cada niño.

Antes de comenzar con la intervención sobre el lenguaje propiamente dicho, es necesario establecer una serie de habilidades comunicativas básicas que nos ayudarán posteriormente en la adquisición del lenguaje. Es necesario desarrollar que el niño mantenga el contacto ocular, que imite al adulto, enseñarle a mantener los turnos y desarrollar el juego funcional y simbólico. Se pueden ejercitar todas estas habilidades a través de juegos, por ejemplo, con las pompas de jabón o con la pelota se puede trabajar el contacto ocular haciendo pompas o tirando la pelota cada vez que el niño nos mire. Con juegos de apilar cubiletes, ensartar piezas, o con puzles se puede enseñar al niño a respetar los turnos en una actividad interactiva.

Intervención del lenguaje:

- a) Fonología. Los niños con TEL presentan dificultades en el procesamiento auditivo, por ello se hace necesario trabajar a nivel de recepción del lenguaje la conciencia fonológica y silábica, y a nivel de producción es necesario trabajar el repertorio fonemático del niño, e intentar conseguir que el niño tenga presente en su habla la totalidad, o casi, de los fonemas que componen la lengua.

- b) **Léxico.** Es importante que los niños con TEL adquieran primero un vocabulario básico, ya que será sobre lo que más tarde se desarrollará el sistema lingüístico, por ejemplo, el niño no podrá construir frases si su vocabulario es muy reducido. También es importante trabajar las relaciones léxicas, lo que ayudará al niño a organizar el léxico por categorías. Primeros se puede comenzar a trabajar sobre la adquisición de vocabulario básico, por ejemplo palabras concretas que denominen objetos y acciones específicas (juguetes, alimentos, animales). Nombres de personas y objetos familiares (mamá, papá, abuela, hermano, tío, y nombres de objetos que el niño maneje en su ambiente familiar y escolar más cercano). Verbos de acciones comunes. Adjetivos que permitan describir objetos y personas, aunque se empezarán por los más simples como grande, pequeño, alto, guapo, colores, etc. Éste es el vocabulario básico con el que se puede comenzar a trabajar la adquisición del léxico, aunque la intervención no debe terminar aquí, es necesario continuar adquiriendo vocabulario de todas las categorías gramaticales, ya que el léxico es la base del lenguaje.
- c) **Morfosintaxis.** Una vez que el niño maneje el uso de un número mínimo de palabras y las comprenda, comenzaremos a trabajar sobre la construcción de frases. Comenzaremos con la unión de dos palabras, unión de verbo + objeto, por ejemplo “quiero agua”, “quiero pelota”. Uniones de objeto + adjetivo, por ejemplo “La pelota grande”. Más tarde trabajaremos en la construcción de frases simples, primero frases de dos palabras, luego de tres o más palabras, e iremos aumentando la complejidad sintáctica.

Una vez que el niño es capaz de unir palabras y hacer frases simples, se puede comenzar a trabajar en la morfología. Comenzaremos trabajando la concordancia del género y del número (el/los niño, la/las niña), la persona verbal (yo como/ tú comes), pronombres posesivos (mi abrigo, tu abrigo), pronombres personales (yo, tú, él), los verbos auxiliares ser y estar, los determinantes demostrativos (éste, ésta), preposiciones y conjunciones, etc.

- d) **Pragmática.** Al principio de la intervención pragmática en niños pequeños, se trabaja en la adquisición de las funciones comunicativas básicas, y en el establecimiento de las estrategias y normas básicas para la comunicación, es decir, obtener el contacto ocular, desarrollar la atención conjunta como primer paso para establecer relaciones sociales complejas.

Dentro de la intervención pragmática en niños más mayores y con un desarrollo del lenguaje mayor, se trabaja otros aspectos para que el niño logre mantener una conversación en contextos naturales (iniciación y mantenimiento de un tema de conversación, respeto de los turnos de habla, entrenamiento en rectificaciones conversacionales). Se inicia un entrenamiento sobre el discurso narrativo (narrar acontecimientos e historias coherentes y cronológicamente correctas). Entrenamiento en actividades para que el niño sea capaz de identificar expresiones emocionales, emitir enunciados simulando distintas emociones, etc. La intervención de los aspectos pragmáticos cobra especial importancia en el trastorno semántico-pragmático.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. En la intervención de las dislalias funcionales hablamos de una intervención:
 - a) Centrada en eliminar los errores de expresión y su generalización al lenguaje espontáneo.
 - b) Centrada en la corrección de los factores que las causan ya que al eliminarlos automáticamente desaparecerán los errores articulatorios.
 - c) Debe enfocarse desde un punto de vista integral, en donde se aborde un tratamiento indirecto, encaminado a favorecer la maduración o la reeducación de las bases funcionales de la articulación, y un tratamiento directo que enseñe al niño una correcta articulación de las unidades fonéticas.
 - d) Debe enfocarse desde un punto de vista integral, en donde se aborde un tratamiento directo que enseñe al niño una correcta articulación de las unidades fonéticas y a automatizar el uso de aquellas que sean de nueva adquisición.
 - e) Debe enfocarse desde un punto de vista integral, en donde se aborde un tratamiento indirecto encaminado a favorecer la maduración o la reeducación de los factores que están influyendo negativamente en la aparición de los errores articulatorios.

2. En el proceso de intervención de la disfonía se deben abarcan los siguientes aspectos:
 - a) Trabajo del control respiratorio, concienciación y autodiscriminación de las variaciones de la voz, control postural, en el caso de disfonías hipercinéticas se trabajará la relajación. Estas tareas deberán realizarse de manera lúdica para que sean motivantes para el niño.
 - b) Trabajo del control respiratorio, concienciación y autodiscriminación de las variaciones de la voz, control postural, y en el caso de disfonías hipercinéticas se trabajará la relajación.
 - c) Trabajo del control respiratorio, concienciación y autodiscriminación de las variaciones de la voz, en el caso de disfonías hipercinéticas se trabajará la relajación.
 - d) Trabajo de la articulación de fonemas, relajación, control respiratorio. Estas tareas deberán realizarse de manera lúdica para que sean motivantes para el niño.

3. La intervención en la disfemia debe centrarse en:
 - a) Entrenamiento en relajación y distensión fonoarticulatoria.
 - b) Intervención sobre la respiración.

Segunda parte: Intervención en los trastornos del lenguaje

- c) Intervención sobre los aspectos prosódicos.
 - d) Intervención sobre el ambiente familiar y escolar.
 - e) Todas son ciertas.
4. En el inicio de la intervención en niños con TEL se pretende
- a) Obtener el contacto ocular, desarrollar la atención conjunta como primer paso para establecer relaciones sociales complejas.
 - b) Se trabajará que el niño sea capaz de utilizar frases simples conjuntamente a la concordancia del género y del número.
 - c) No es necesario intervenir sobre el léxico de los niños con TEL debido a que tienen un gran vocabulario.
 - d) Intentar alargar el tiempo de pausa, retrasando las respuestas y manteniendo el contacto visual, lo que nos permitirá una mejor coordinación de los órganos articulatorios y poner en práctica determinadas estrategias que inhiban la aparición de la disfluencia.
-

CASOS PRÁCTICOS

Caso 1

Bruno es un niño de 39 meses que presenta un retraso en el desarrollo del lenguaje.

Es el mayor de dos hermanos, padres sanos no consanguíneos. No existen antecedentes familiares de retraso en el lenguaje, embarazo a término sin complicaciones, parto por cesárea por presentación podálica. Apgar 9-10. Peso 3.000 g. Período neonatal sin incidencias destacables. Adquisición de los primeros hitos motores dentro de los límites de la normalidad. La familia sitúa la adquisición de las primeras palabras aproximadamente a los 18 meses: “chupete”, “pan”, “galleta”, “otra”; pero alrededor de los dos años y medio deja de utilizarlas. No se describen dificultades con la alimentación. Con respecto al sueño necesita que uno de sus padres esté con él hasta quedarse dormido. La familia describe a Bruno como un niño desde siempre muy independiente.

Se le han realizado los Potenciales Evocados Auditivos y exploración del aparato bucofonatorio con resultados dentro de la normalidad.

En la escuela de educación infantil presenta importantes problemas de adaptación y de relación con los demás niños.

Se le practica una evaluación completa del desarrollo, obteniendo los resultados que exponemos a continuación.

Se observa que los patrones vinculares con las figuras de crianza están claramente establecidos y no suele presentar problemas para separarse de sus padres.

Cuando se le presentan ofertas de interacción atractivas, participa en juegos circulares durante los cuales anticipa las acciones del adulto, demanda la continuación de los juegos y, aunque menos frecuente, provoca al adulto para reiniciar un juego de su agrado. En estas situaciones de juego dirigido se aprecia un uso adecuado, comunicativo y funcional de la mirada y acompaña sus peticiones de juego con miradas y sonrisas.

Están adquiridas competencias básicas de atención conjunta, aunque su uso es estereotipado y se limitan a situaciones muy motivantes y a un repertorio escaso de juegos.

En lo que respecta al lenguaje expresivo presenta una ausencia prácticamente total de lenguaje, manejo de dos o tres palabras ligadas a determinados contextos familiares de carácter rutinario. Emite vocalizaciones con una prosodia a modo de diálogo que parece mantener con ciertos objetos o, a veces, él solo.

Están establecidas conductas comunicativas dirigidas a expresar sus deseos (comunicación protoimperativa para llamar la atención del adulto) “mamá” y “papá”, durante la evaluación no se han podido escuchar. Existen además, aunque escasas, conductas comunicativas dirigidas a compartir con los demás sus focos de interés (comunicación proto-declarativa).

La forma de comunicación del niño consiste principalmente en el uso instrumental del adulto (llevándolo de la mano o empujándolo hacia el objeto deseado), o llevándole el objeto con el que quiere que se lleve a cabo una acción, o mediante alguna acción significativa (por ejemplo espera sentado en el lugar donde come para pedir algo de comer) y no utiliza el gesto suspendido de señalar con el dedo índice a cosas más distantes.

En lo que respecta al lenguaje comprensivo, Bruno comprende órdenes sencillas (p.ej.: “dame”, “a ver”, “no”, “ven”) pero, en general, su comprensión consiste en un proceso de asociación entre sonidos y contingencias ambientales o comportamientos. Su respuesta al nombre y a las indicaciones no es sistemática.

En el momento actual existe un retraso a nivel cognitivo, encaja piezas en un tablero con algo de dificultad, apila bloques pero no quita la tapa del rotulador para pintar ni es capaz de realizar clasificaciones en función del color o la forma, ni emparejar dos dibujos iguales.

Su juego es muy pobre, repetitivo y estereotipado, parece estar adquiriendo competencias básicas de actividad pre-simbólica (p.ej., hace que habla por teléfono con un teléfono de juguete y mueve un coche haciendo que va por una carretera). Existe, sin embargo, ausencia de juego simbólico propiamente dicho (no sustituye unos objetos por otros durante el juego, no emplea objetos imaginarios ni atribuye propiedades ficticias a los juguetes).

Su expresión emocional es generalmente positiva, manifiesta cierta rigidez se en la presencia de actividades con carácter repetitivo (p.ej., encender y apagar luces, cerrar puertas) y fijación hacia determinados estímulos (p.ej., observar cómo da vueltas la lavadora, abrir y cerrar puertas, encender y apagar las luces, etc.).

Tras los resultados obtenidos, se establece un diagnóstico de Trastorno Específico del Lenguaje. De acuerdo con el nivel de desarrollo en general, y en especial del lenguaje, se establece un programa de intervención logopédica y psicopedagógica, que se desarrollará en cinco horas semanales, dos horas de intervención logopédica y tres de intervención psicopedagógica.

Se establece un programa de intervención centrado en las siguientes áreas:

1. Área social:

- Reducir el tiempo de actividad solitaria y reforzar los intentos comunicativos del niño.
- Aumentar las oportunidades y frecuencia de interacciones del niño con iguales.

2. Área adaptativa:

- Aumentar la capacidad atencional.
- Aumentar su autonomía.
- Eliminar conductas disruptivas.

3. Área motora:

- Mejorar el movimiento y la coordinación en general.
- Mejorar la coordinación manual y la motricidad fina.
- Desarrollar el esquema corporal.

4. Área de la comunicación y del lenguaje:

- Fomentar la necesidad de comunicarse (por ejemplo, colocando objetos o juegos que le gusten fuera de su alcance para crear la necesidad de pedirlos, si el niño no encuentra los recursos necesarios para comunicarlo se le modelará como hacerlo)
- Desarrollar el lenguaje expresivo y comprensivo (por ejemplo, modelar tras aproximaciones sucesivas, la imitación de fonemas y vocalizaciones asociadas a juegos, juguetes, comida, personas, etc.).
- Desarrollar el léxico expresivo y comprensivo.
- Desarrollar los fonemas de la lengua.
- Buscar la imitación del adulto (por ejemplo, con juegos con pelotas, pompas de jabón, canciones infantiles se buscará que el niño imite al terapeuta o logopeda).
- Establecer las estrategias y normas básicas de la comunicación (por ejemplo, a través del juego con pelotas, pompas de jabón, cubiletes, puzles, encajables, coches, cocinitas y otros juegos que impliquen interacción, podemos trabajar la atención conjunta, contacto ocular y la toma de turnos).
- Desarrollar la atención conjunta.
- Desarrollar el contacto ocular.
- Desarrollar la toma de turnos.
- Desarrollar las funciones básicas de la comunicación (Halliday, 1973).

5. Área cognitiva:

- Aumentar la capacidad atencional.
- Estimular el desarrollo perceptivo y de capacidades cognitivas básicas.
- Desarrollar el juego funcional y simbólico.

Caso 2

David es un niño que entró a evaluación con 3 años y 9 meses. Sus padres decidieron traerlo a evaluación porque estaban preocupados por la dificultad que tenían para entender lo que David les contaba. Realizó terapia logopédica durante 3 meses en el centro educativo sin mucho éxito, puesto que el niño rechazó la terapia. Además debido a ello, en el colegio comenzaba a existir rechazo en la interrelación social con el resto de sus compañeros. El embarazo y el parto fueron normales, y no existió ningún problema de desarrollo. Los padres refieren la existencia de vegetaciones muy acentuadas y amígdalas hipertróficas, asociadas a crisis asmáticas esporádicas (cuando estaba acatarrado). Esta última está siendo tratada farmacológicamente.

Se le realizó una valoración psicopedagógica para descartar problemas de retraso mental u otra patología. Los resultados reflejaron que se trataba de un niño con un CI medio alto, con un desarrollo evolutivo casi normal (existencia de cierta falta de madurez en hábitos de autonomía, motricidad gruesa así como presencia de determinados problemas en interacción con iguales)

A nivel logopédico los resultados reflejaron que David no presentaba ningún problema de comunicación receptiva en relación con los demás niños de su edad. En el área expresiva no presentaba problemas léxicos, semánticos, sintácticos o pragmáticos. El único nivel afectado era el nivel fonético – fonológico. Se le hizo una evaluación fonética – fonológica en situación dirigida y de repetición, en esta última existía menos problemática.

Presentaba numerosos errores de:

- Sustituciones: sustitución de fonema /q/ por /s/, sustitución de fonema /tʃ/ por /s/
- Distorsión de fonema /ll/ y /ñ/ por /i/
- Omisiones: de letra inicial de palabra, de sílabas iniciales de palabra, de letra final de palabra, de sílaba final de palabra, de consonante en sílaba media directa, de sílaba media de palabra, de consonante en sílaba media inversa
- Sinfonos: simplificación de los sinfonos de /l/ y de los de /r/

Existía también sustitución total de ciertas palabras por pseudopalabras fonéticamente parecidas que le resultaban más fáciles de articular.

La exploración de movimientos bucofonoarticulatorios no reveló ninguna dificultad.

Debido a que los problemas de articulación de fonemas (dislalia) no se centraban en un fonema en concreto, se realizó diagnóstico de retraso simple de habla (conjunto de varias dislalias que confluyen en un mismo momento evolutivo).

A partir de esta evaluación se planteó un programa de intervención logopédica encaminada a:

- Orientar a los padres acerca de posibles soluciones médicas para mejorar la permeabilidad nasal de David por la presencia de vegetaciones. Se aconsejó derivación a servicio de otorrinolaringología.
- Mejorar el patrón articulatorio, realizando por un lado tratamiento indirecto, que iría encaminado a mejorar las capacidades de discriminación auditiva de los fonemas tanto de manera aislada como en sílabas y frases, reforzar los patrones de movimiento de los órganos faciales y trabajar la respiración y el soplo.

Por otro lado el tratamiento directo consistiría en trabajar el patrón articulatorio de cada uno de los fonemas alterados, integrar dichos fonemas en sílabas y palabras y frases gradualmente, y por último generalizar dichos fonemas a todos los contextos.

Para todo ello, se programaron dos sesiones semanales de 60 minutos de duración en lo que se trabajaría mediante juegos lúdicos todas estas tareas.

Para el trabajo directo de los fonemas se utilizaron juegos tipo loto de los fonemas específicos a trabajar, así como juegos de parchís de fonemas. Se empleó cualquier juego en el que se debían incluir tareas de repetición de fonemas.

Se trabajó el soplo y la respiración mediante carreras con trocitos de papel, apagar velas de un cumpleaños o soplar pompas de jabón.

Por otro lado, para la discriminación fonológica de fonemas, se apoyó cada fonema con un movimiento de la mano que reflejara el fonema a emitir, de tal manera que se ofrecían estímulos visuales para la percepción de fonemas.

Tras dos meses de intervención comenzaron a verse resultados muy positivos, la sustitución del fonema /z/ por /s/ se redujo ampliamente, se cometían muchas menos omisiones. Tras esto, se realizó intervención quirúrgica de las vegetaciones, por lo que existió un paro en la terapia de logopedia. Cuando se retomó la terapia, debido a que los patrones no estaban generalizados existió un pequeño retroceso, pero fue subsanado rápidamente. Con la intervención el proceso de rehabilitación se aceleró, puesto que David presentaba ya una muy buena permeabilidad nasal que le permitía por ejemplo una mejor articulación de los fonemas nasales, lo cual también le permitió mejorar la discriminación fonológica de /m/ //.

TERCERA PARTE

*Intervención en los trastornos
del desarrollo*

8

Intervención en los trastornos del desarrollo de origen prenatal

8.1. Riesgo biológico prenatal

8.1.1. *Síndrome de Down*

A) *Definición*

El síndrome de Down consiste en una alteración genética que es la consecuencia de una anomalía de los cromosomas; ocurre como consecuencia de una particular alteración genética. Esta alteración genética consiste en que las células del bebé poseen en su núcleo 47 cromosomas en lugar de 46.

El óvulo femenino o el espermatozoide masculino aporta 24 cromosomas en lugar de 23 que, unidos a los 23 de la otra célula germinal, suman en total 47 cromosomas. Y ese cromosoma adicional, en este caso, pertenece a la pareja n.º 21 de los cromosomas. De esta manera, el padre o la madre aportan 2 cromosomas 21 que, sumados al cromosoma 21 del cónyuge, dan como resultado 3 cromosomas del par 21. Por eso, esta situación anómala se denomina trisomía 21, término que se utiliza también con frecuencia para denominar al síndrome de Down.

B) *Antecedentes históricos*

La primera descripción detallada de este trastorno corresponde a Esquirol y data de 1838.

En 1846 Seguin describió a un sujeto con rasgos de síndrome de Down y denominó a esta patología como “idiocia furfurácea o cretinismo”.

En 1866 Duncan observó el caso de una niña con características físicas que sugerían síndrome de Down. En ese mismo año Down centró la atención en un grupo específico de personas con retraso mental con unas características físicas comunes entre ellos. Su principal aportación fue que señaló las características físicas y describió este estado como una entidad independiente y precisa.

En 1876 Fraiser y Mitchell realizaron una descripción de estos sujetos e hicieron el primer estudio sobre el síndrome de Down, Estos autores plasmaron las observaciones realizadas en 62 sujetos con síndrome de Down.

En 1886 Shuttleworth declaró que estos sujetos eran consecuencia de un desarrollo fetal incompleto, sin llegar a término.

En 1896 Smith aportó la descripción de una mano de una persona con síndrome de Down destacando la curvatura del meñique.

En 1959 Gauthier, Lejeune y Turpin descubrieron la existencia de un cromosoma extra en el par 21 en los sujetos con síndrome de Down e introdujeron la noción de trisomía para definir a estos sujetos como portadores de una enfermedad genética con una sintomatología determinada en la que entraba la deficiencia mental, pero ya no como característica más relevante, sino como un síntoma más.

En 1961 un grupo de científicos cambió el vocablo mongol por el de síndrome de Down para evitar las connotaciones negativas de la etiqueta anterior. Posteriormente se propuso el término trisomía 21.

Existen tres Formas Genéticas Del Síndrome De Down:

- Trisomía 21: La anomalía cromosómica causante de la mayoría de los casos de síndrome de Down es la trisomía del 21, presencia de tres copias de este cromosoma. Por tanto, los pacientes presentan 47 cromosomas en vez de 46 (cifra normal del genoma humano) en todas sus células. Se deriva de un error en la división celular del esperma o del óvulo, es casual y ocurre en el 90-95% de los casos con síndrome de Down.
- Traslocación: Parte del material genético de uno de los cromosomas 21 se queda adherido al otro, o sea, que parte de su material genético está fuera de su lugar normal. Esta alteración ocurre en un 4% de los casos con este síndrome, por tanto el niño con esta patología tiene exceso de material cromosómico 21.
- Mosaicismo: Es muy infrecuente, es accidental y es provocado por un error en las primeras divisiones celulares del óvulo fecundado. Algunos enfermos presentan alteraciones cromosómicas sólo en algunas células de su organismo, no en todas.

En aproximadamente el 2-4% de los casos, el síndrome de Down se debe a trisomía de mosaico del cromosoma 21. Se trata de una situación similar a la trisomía simple del cromosoma 21, pero en este caso el cromosoma 21 extra se halla presente en algunas, pero no en todas, las células del individuo. Por ejemplo, el óvulo fecundado puede tener el número correcto de cromosomas pero, debido a un error de la división cromosómica al principio del desarrollo embrionario, algunas células adquieren un cromosoma 21 extra. De modo que un individuo con síndrome de Down por trisomía de mosaico del cromosoma 21 tendrá habitualmente 46 cromosomas en algunas células, pero tendrá 47 cromosomas (incluido un cromosoma 21 extra) en otras. En esta situación, la gama de problemas físicos puede variar, según la proporción de células portadoras del cromosoma 21 adicional.

En la trisomía del cromosoma 21 y la trisomía de mosaico del cromosoma 21, el síndrome de Down se presenta porque algunas o todas las células tienen 47 cromosomas, incluidos tres cromosomas 21. Sin embargo, aproximadamente el 3-4% de los individuos con síndrome de Down tienen células que contienen 46 cromosomas, pero aún tienen las características relacionadas con este síndrome. ¿Cómo puede ser? En esos casos material de un cromosoma 21 se adhiere o trasloca a otro cromosoma, antes o en el momento de la concepción. En situaciones así, las células de los individuos con síndrome de Down tienen dos cromosomas 21 normales, pero también tienen material adicional del cromosoma 21 en el cromosoma traslocado. Por tanto, hay aún demasiado material del cromosoma 21, lo que da lugar a las características relacionadas con el síndrome de Down. En situaciones como éstas se dice que el individuo con síndrome de Down tiene trisomía por traslocación del cromosoma 21.

C) Características físicas

- Tienen una cabeza pequeña, achatada en la parte posterior y retraso en el cierre de las suturas y fontanelas, que son más amplias.
- El rostro es más bien plano. Ojos: con párpados estrechos y rasgados, con pliegue epicanático en el ángulo interior de los ojos, fisuras palpebrales oblicuas y estrechas hacia fuera y con manchitas blancas en el iris; pueden padecer estrabismo y nistagmus. Labios: a menudo tiene la boca abierta y la protusión habitual en la lengua hace que los labios estén bañados por la saliva y más tarde pueden tornarse secos y fisurados; la boca se mantiene abierta porque tiene la nasofaringe estrecha y la amígdalas muy grandes.
- Lengua: tiene surcos profundos e irregulares, a partir de los dos años tiene su aspecto característico con papilas linguales muy desarrolladas. Debido a la falta de tono muscular tiene tendencia a salirse fuera de la boca. Dientes: la dentición de leche es algo más tardía; suele ser irregular e incompleta, la forma de los dientes es a veces anómala y tiene alteraciones en el esmalte. Voz: es gutural y de timbre bajo, la mucosa es engrosada y fibrótica; la laringe parece estar situada más allá de lo habitual; la voz es gutural y su articulación difícil. Nariz: suele ser ancha y rectangular; con una depresión en el puente nasal, el dorso se presenta aplanado debido a una escasa formación de los huesos nasales. Orejas: tienen una configuración extraña, están poco desarrolladas, son pequeñas y su borde superior se encuentra con frecuencia plegado, los conductos auditivos son estrechos, el lóbulo o es pequeño o está ausente. Boca: pequeña, el paladar lo suelen tener alto y estrecho, las comisuras bucales están dirigidas hacia abajo.
- Cuello: suele ser corto, más ancho y la línea del pelo llega más abajo, en la nuca.
- Estatura y desarrollo óseo: sigue un ritmo normal hasta la pubertad y posteriormente la estatura permanece detenida a unos centímetros por debajo de la media. Su pecho tiene una forma peculiar: el esternón puede sobresalir o presentar una depresión, en el niño con dilatación de corazón, el pecho puede aparecer más lleno en ese lugar.
- Cráneo: es pequeño, su parte posterior está ligeramente achatada, las zonas blandas del cráneo son más amplias y tardan más en cerrarse. En la línea media, donde con-

fluyen los huesos hay frecuentemente una zona blanda adicional, algunos presentan áreas donde falta el cabello.

- Extremidades: tienen por lo general un aspecto normal, sus brazos y piernas son cortos en relación con el resto del cuerpo: su crecimiento general está atrofiado.
- Manos: en las palmas de las manos muestran un único pliegue transversal, con dedos cortos que se curvan hacia dentro, tienen los metacarpios pequeños, y huellas dactilares diferentes.
- Pies: las plantas de los pies presentan un pliegue desde el talón hasta los dos primeros dedos, la separación entre el primer y el segundo dedo es superior a lo habitual.
- Piel: generalmente se seca y se agrieta con facilidad.
- Órganos genitales: son pequeños y los testículos aparecen fuera del escroto, mamas pequeñas en la pubertad y excesivamente grandes en la adultez.
- Su desarrollo sexual aparece bastante tarde y puede quedar incompleto en lo que se refiere a órganos reproductores. Los varones tienen menor secreción hormonal, genitales pequeños y está generalmente admitido que son estériles. En las mujeres la menstruación suele ser normal y se dan casos de madres con síndrome de Down cuyos hijos no lo presentan en un 50% de los casos conocidos.
- Son muy sensibles a las infecciones, localizadas preferentemente en oídos, ojos y vías respiratorias.

En muchos casos presentan cardiopatías congénitas en un 40% aproximadamente, problemas en el tracto digestivo en un 3 o 4%. Con cierta frecuencia tienen deficiencias auditivas, miopía, cataratas congénitas y tienden a desarrollar leucemia.

D) Anomalías congénitas

Presentan problemas visuales, deficiencia auditiva, llegando a padecer muchas otitis, problemas gastrointestinales, inestabilidad atlantoaxial, anomalías en la cavidad oral y cardiopatías congénitas.

Propensos a desarrollar infecciones de las vías respiratorias, tienen los músculos abdominales débiles. También presentan hipotonía muscular que mejora con la edad.

E) Desarrollo

1. Desarrollo cognitivo

Presentan una estructura similar a la de los niños sin síndrome de Down, pero un desarrollo más lento de las capacidades mentales, esto justifica el que haya diferencia entre su Edad Cronológica (EC) y su Edad Mental (EM), también tienen problemas en los procesos de adquisición e integración de la información, que tienen lugar de manera más lenta.

Existe variabilidad en cuanto al desarrollo de la inteligencia, pudiendo ir desde una deficiencia ligera hasta una grave o profunda. Sin embargo, también aparecen ciertos fenómenos que hacen que este desarrollo tenga una cierta especificidad. Uno de estos fenómenos sería el enlentecimiento progresivo de su desarrollo cognitivo, lo que se traduce en un declive del CI conforme avanza la edad cronológica del niño. Estudios longitudinales han demostrado que en estos sujetos no se produce necesariamente deterioro si la acción educativa persiste. No sólo es necesaria la estimulación temprana, sino que también es preciso que exista de manera constante el apoyo familiar y educativo; siendo la capacidad de aprendizaje mayor desde el nacimiento hasta los 20 años.

2. *Percepción*

Desde los primeros meses presentan alteraciones oculares debidas o bien a retrasos madurativos o a déficits perceptivo-cognitivos. Se obtienen buenos resultados con percepción y retención visual.

3. *Atención*

Presentan una dificultad intrínseca de la atención asociada a la lentitud de la información y de la exploración del ambiente. Tiene un período de latencia de respuesta mayor.

- Se comportan con torpeza a la hora de dirigir la mirada hacia un estímulo y en interacción con otras miradas.
 - Facilidad para distraerse ante estímulos nuevos.
 - Dificultad para mover el centro de atención de un objeto a otro.
 - Dificultad para atender simultáneamente a un juguete y a la madre.
 - Existen suficientes alteraciones cerebrales morfológicas y funcionales para comprometer los sistemas de memoria a corto y largo plazo.
-
- Deficiencia específica en la memoria a corto plazo. La causa es un fallo de los mecanismos de funcionamiento de la memoria, es decir, los mecanismos de procesamiento de la información que utilizan las áreas corticales primarias y de asociación.
 - Trastorno específico en memoria auditiva. Tienen mayores dificultades para recordar secuencias breves de información verbal auditiva, tienen un procesamiento auditivo secuencial breve.
 - Memoria visual. Se afirma que tienen una buena percepción visual y memoria visual satisfactoria. Hay que tener cuidado para asegurar que los niños con síndrome de Down poseen gran habilidad visual, esta afirmación es cierta si se compara con la auditiva, pero no con la visual de otros niños sin retraso mental.
 - Memoria a largo plazo. Es la que está menos afectada pero aun así su funcionamiento está por debajo de lo habitual.

Las órdenes que recibe su cerebro son:

- Lentamente captadas
- Lentamente procesadas
- Lentamente interpretadas
- Incompletamente elaboradas

4. Lenguaje

Poseen un nivel de competencia lingüística inferior a sus competencias cognitivas.

a) Comunicación prelingüística:

Presentan retraso en el establecimiento del contacto visual mutuo, menor vocalización y peor coordinación de las interacciones diádicas con la madre.

Todo esto cambia a los 18 meses, que es cuando superan estas dificultades, produciéndose un mayor número de vocalizaciones y el contacto ocular; sin embargo presentan dificultades para atender simultáneamente a su madre y a un objeto en particular.

En los niños que comienzan a hablar hay mayor número de conductas de interacción social que en niños de igual edad mental, tienen menos cantidad de conductas de petición de objetos.

Prestan más atención a la gente que a objetos, expresan gestos comunicativos sólo mediante gestos, sin vocalización, debido a las dificultades fono-articulatorias que presentan.

Posteriormente usan más gestos y menos vocalizaciones que el grupo control para expresar imperativos y declarativos.

b) Desarrollo fonológico:

El balbuceo aparece dos meses retrasado, sin relación con pérdida auditiva o estado de salud, es menos estable y coetáneo con el golpeteo rítmico de las manos.

Presentan problemas de audición, planificación, control y coordinación de movimientos.

En cuanto al lenguaje, producen las primeras palabras a los 21 meses, presentando más errores fonológicos y más variados.

La fonología está retrasada con respecto al desarrollo cognitivo.

Las dificultades de articulación persisten en la adolescencia, donde presentan inteligibilidad del habla. También presentan dificultades fonoarticulatorias relacionadas con el desarrollo sintáctico.

c) Habilidades pragmáticas buenas: realiza expresiones de intenciones, actos de habla en conversaciones y peticiones.

Usan la comunicación para la interacción social más que para regular, son capaces de mantener el tema de conversación, de reparar incomprensiones y hacer peticiones de clarificación.

d) Desarrollo léxico:

Comienzan denominando los objetos con etiquetas de nivel básico.

La clasificación de objetos coincide con la explosión de vocabulario; el vocabulario que poseen es mayor que en niños con la misma edad mental, esto se debe a que los niños con síndrome de Down poseen más experiencia que los otros.

Los significados en conversaciones están restringidos al aquí y ahora.

Y existe un desajuste entre su comprensión y producción de vocabulario.

e) Desarrollo sintáctico:

Presentan dificultades en la comprensión de oraciones complejas.

También presentan complejidad morfosintáctica, siendo su desarrollo sintáctico inferior a su nivel de vocabulario, produciendo así oraciones más cortas y simples que los sujetos sin síndrome de Down.

f) Características del ambiente lingüístico:

Tanto las madres como los niños tienen una menor responsividad.

Según Miller las madres de este tipo de niños tendrían las siguientes características:

- Hablan más y tienden a hablar al mismo tiempo que sus hijos.
- Hablan más rápido que las madres de niños sin síndrome.
- Son más directivas, intrusivas y controladoras.
- Su lenguaje es de una complejidad similar al de las madres con hijos sin trastornos.
- El 79% de los directivos que utilizan se refieren a actividades que inician ellas, en cambio sólo el 21% restante a actividades iniciadas por el niño.
- Existen diferencias importantes entre ellas.
- Combinan la directividad y sensibilidad materna.

5. *La imitación*

Presentan una marcada inferioridad en la capacidad de imitar verbalmente respecto a otros niños con deficiencias.

Presentan un bajo nivel en lo que concierne a la articulación de sonidos, la longitud de la frase y la imitación motriz, una marcada incomprensión del lenguaje y ausencia de índices contextuales.

6. Desarrollo psicomotor

En algunos casos presentan un retraso en el desarrollo psicomotor comparado con los niños sin retraso mental a la hora de ponerse de pie, iniciar la marcha, etc.

Los patrones de movimiento y las estrategias que presentan son diferentes a las de los niños sin trastorno, presentando también cierta lentitud en la aparición y desaparición de los reflejos y modelos automáticos de movimiento.

Estos niños presentan una gran hipotonía, esto va a repercutir tanto en su movimiento como en la postura que adquieren.

También tienen dificultades en las actividades de manipulación fina, esto ocurre debido a la anatomía de su mano y a la hipotonía muscular y laxitud ligamentosa que poseen.

7. Desarrollo social

La sonrisa aparece más tarde y suele ser más corta e intensa, lo mismo ocurre con el contacto ocular, en el que la máxima de contacto ocular ocurre entre los 6-7 meses, cuando en los niños de desarrollo normal ocurre a los 4 meses.

Tienen preferencia por mirar a la madre, esto es positivo desde el punto de vista del desarrollo emocional y social, pero negativo para el desarrollo cognitivo, ya que provoca alteraciones en el conocimiento del medio y problemas de atención.

Presentan conductas estereotipadas, desconexión con el medio y una alteración significativa de las relaciones interpersonales.

8. Personalidad

- Escasa iniciativa.
- Menor capacidad de inhibición.
- Tendencia a la persistencia de las conductas y resistencia al cambio.
- Menor capacidad de respuesta y de reacción frente al ambiente.

Muchas de las adquisiciones que los otros niños aprenden por sí mismos, a los niños con síndrome de Down se les deben enseñar de manera sistemática, estructurada y secuencial.

F) Principales dificultades

- Dificultad para trabajar solos, sin atención directa e individual.
- Problemas de percepción auditiva.
- Escasa memoria auditiva secuencial.
- Dificultades para el lenguaje expresivo y dar respuestas verbales.
- Problemas en motricidad gruesa.
- No aceptan cambios bruscos o rápidos de tareas.
- La concentración dura tiempos cortos.

- Frecuentemente están solos porque así lo desean, esto puede ser debido a que los estímulos van muy rápido y no los pueden procesar o porque los demás niños se aburren cuando tienen que seguir el ritmo de los niños con síndrome de Down.
- Problemas para comprender instrucciones, planificar estrategias, resolver problemas y atender a varias variables a la vez.
- Existen diferencias con respecto a los otros niños en la consolidación de los aprendizajes y en la capacidad para construir sobre los conocimientos adquiridos.
- Escasa sensibilidad ante el error.
- Rápida desmotivación ante tareas excesivamente complicadas.
- Hay que facilitarle muchas oportunidades para practicar, construir y consolidar nuevas destrezas ya adquiridas.

G) *Síndrome de Down: mitos y realidades*

Cuadro 8.1. Mitos y realidades del Síndrome de Down

<i>Mito</i>	<i>Realidad</i>
El síndrome de Down es una condición genética rara.	El síndrome de Down es una condición genética rara que ocurre frecuentemente. De entre 800 a 1.000 niños que nacen vivos, uno tiene el síndrome de Down. Esto representa aproximadamente 5.000 nacimientos por año solamente en Estados Unidos. Hoy, el síndrome de Down afecta a más de 350.000 personas en Estados Unidos.
Sólo personas mayores conciben niños con síndrome de Down.	El ochenta por ciento de niños nacidos con síndrome de Down nacen de madres menores de 35 años de edad. Sin embargo, la probabilidad de concebir niños con síndrome de Down aumenta con la edad de la mujer.
Las personas con síndrome de Down son severamente retrasadas.	La mayoría de las personas con síndrome de Down tienen un IQ de retraso entre leve a moderado. Los niños con síndrome de Down son definitivamente educables. Los educadores e investigadores todavía están descubriendo el potencial educativo completo de estas personas.
La mayoría de las personas con síndrome de Down están institucionalizadas.	En la actualidad las personas con síndrome de Down viven en sus hogares con sus familias y participan en las actividades educativas, profesionales, sociales y recreativas de sus comunidades. Están siendo integrados en los sistemas de educación regular y toman parte en deportes, campamentos, música, programas de arte y algunas otras actividades de sus comunidades. Además, se socializan tanto con personas que tienen como con personas que no tienen discapacidades. Ya de adultos también tienen empleos y viven en casas-hogar y en otras viviendas con arreglos más independientes.
Las familias no encuentran apoyo para sus hijos en la comunidad.	En casi todas las comunidades de Estados Unidos hay grupos de apoyo para padres y otras organizaciones de la comunidad que directamente proveen servicios a las familias de individuos con síndrome de Down.

[.../...]

Cuadro 8.1. (continuación)

Los niños con síndrome de Down deben ser matriculados en programas de educación especial o en clases separadas.	Los niños con síndrome de Down actualmente están siendo integrados en las aulas de educación regular. En algunos casos son integrados en cursos específicos, mientras que en otros casos los estudiantes están totalmente integrados en clases regulares para todas las materias. El grado de inclusión está basado en las habilidades del individuo. El objetivo es de inclusión total en la vida social y educativa de la comunidad.
Los adultos con síndrome de Down no son empleables.	Las empresas están buscando a los adultos jóvenes con síndrome de Down para una variedad de posiciones. Estos jóvenes están siendo empleados en oficinas pequeñas y medianas, por ejemplo: en los bancos, corporaciones, asilos de enfermos, hoteles y restaurantes. Trabajan también en las industrias de música y espectáculo, en puestos administrativos y en la industria de las computadoras. Las personas con síndrome de Down trabajan con entusiasmo, confianza y dedicación.
Las personas con síndrome de Down siempre están alegres.	Las personas con síndrome de Down tienen los mismos sentimientos que todas las personas. Ellos responden a las expresiones positivas de amistad, pero también se ofenden y se desconciertan como respuesta a una conducta desconsiderada.
Los adultos con síndrome de Down no pueden formar relaciones amorosas.	Las personas con síndrome de Down salen con personas del sexo opuesto, socializan y forman relaciones. Algunos se casan. Las mujeres con síndrome de Down pueden y tienen niños, pero tienen un 50% de probabilidad de tener un hijo con síndrome de Down. Aunque raramente, los hombres con síndrome de Down pueden procrear.
Las personas con síndrome de Down nunca mejoran.	A través de la intervención temprana, terapia del habla, terapia física y terapia ocupacional, es posible mejorar muchos de los problemas asociados con el síndrome de Down. Además, las investigaciones sobre el síndrome de Down están contribuyendo a grandes avances para identificar los genes en el cromosoma #21 que causa las características del síndrome de Down. Los científicos tienen mucha esperanza que en el futuro será posible mejorar, corregir, o prevenir muchos de los problemas asociados con el síndrome de Down.

Fuente: <http://sharingds.org/newparents/Mitos.html>.

8.1.2. Síndrome X Frágil

Introducción

El síndrome X Frágil es un trastorno del neurodesarrollo que, junto al síndrome de Down, puede ser detectado a través de un estudio directo de ADN en un feto en desarrollo. Está considerado el causante de la deficiencia mental más frecuente, teniendo un carácter hereditario.

Su nombre viene por la observación hecha en 1943 por Martin y Bell refiriéndose al retraso mental ligado al cromosoma X, aunque años antes, en 1900, Ireland había descrito una familia que mostraba una herencia ligada al cromosoma X.

Años más tarde, en 1969, Lubs describió una fragilidad en la región q.27.3 del cromosoma X. En 1991 se identificó la mutación en el FMR-1 como causante de la enfermedad, y en 1993 se explica como causa del cuadro clínico del síndrome de X Frágil la ausencia de la proteína del gen FMR-1 (denominada FMRP).

Estos estudios sobre las causas del retraso mental en estas familias han empezado a formularse hace 65 años, lo que explica el interés actual de los investigadores en aclarar los aspectos neuropsicológicos y conductuales del síndrome X Frágil.

Etiología

En el caso de una mutación completa las personas con síndrome X Frágil pueden tener más de 200 copias del triplete CGG en el gen FMR-1, aunque el grado de afectación puede variar según el caso; en los portadores de X Frágil se describen entre 50-200 repeticiones de CGG en dicho gen (premutación).

Debido a su etiología se han hecho muchos estudios en mujeres, donde se observa un menor grado de afectación que en hombres, por el hecho de que siempre disponen de otro cromosoma X que puede suplir la anomalía del par.

En los casos en los que el padre es portador, todas sus hijas serán portadoras, mientras que los hijos serán completamente normales. Cuando la madre es portadora (premutación) existe un porcentaje del 50% de que sus hijos o hijas hereden el gen, mostrándose como portadores o afectados en función del tipo de mutación (parcial o completa) mientras que el otro 50% serán sanos y no portadores.

En el caso de una mutación completa en mujeres existe una probabilidad del 100% de que sus hijos varones estén afectados, mientras que la afectación de las hijas dependerá de la inactivación del cromosoma X (Ley de Lyon).

Implicaciones para la intervención de las características del desarrollo general

Características clínicas

Respecto a las manifestaciones clínicas, las investigaciones realizadas hacen referencia a la presencia de dismorfias faciales como macrocefalia, facies alargada y estrecha, frente amplia y ancha, boca grande con labios gruesos y labio inferior evertido, orejas grandes y prominentes, así como un mentón prominente, aspectos que hasta la edad puberal pueden no ser evidentes. Además se pueden observar macroorquidismo, alteraciones ORL, alteraciones oftalmológicas (como estrabismo o defectos de refracción), displasias del tejido conjuntivo (hiperextensibilidad de las articulaciones de los dedos, surcos profundos en las plantas de

los pies, etc.), alteraciones cardíacas (prolapso de válvula mitral y dilatación aórtica) y alteraciones endocrinas (pubertad precoz, etc.).

Características del desarrollo evolutivo

A continuación consideramos importante centrarnos en la descripción de las características del desarrollo psicosocial de los niños con síndrome X Frágil como punto de partida importante para el planteamiento adecuado de un programa adaptado de intervención.

- Desarrollo psicomotor

El retraso psicomotor es el primer signo de alarma, aparte de otras anomalías en el desarrollo del niño.

A nivel sensorial Safont-Tria, N.B. (2001) considera que los niños con SXF presentan trastornos en la percepción que provienen de anomalías de los órganos sensoriales como la vista (estrabismo, etc.) y el oído (otitis recurrentes, etc.), así como por anomalías en la integración cerebral.

Ayres (1964) hace referencia a que en el 90% de los casos se puede observar el rechazo táctil. Otros autores como Hagerman y Silverman (1991) hablan de las peculiaridades en el establecimiento del contacto ocular.

Por otro lado, se ha observado la presencia de una inestabilidad motriz, experimentando un retraso en la adquisición de los patrones motrices básicos del desarrollo. Barrio del Campo, J. A. y cols. consideran un retraso del inicio de la sedestación en torno a los 10 meses y en el de la deambulación alrededor de los 20,5 meses.

La hipotonía muscular y las articulaciones hiperextensibles de sus dedos dificultan la posibilidad del niño de realizar actividades que impliquen una motricidad fina como abrochar y desabrochar botones, coger un lápiz, etc. Aspectos difíciles para trabajar con estas personas son la dispraxia y las dificultades de percepción espacial del cuerpo y el análisis de la información visual.

Además de tratar los problemas de la vista, se tiene un especial cuidado en el proceso de intervención terapéutica en controlar los estímulos auditivos como la música, el habla, etc. Se trabaja la capacidad de percepción adecuada bidimensional y tridimensional a través de juguetes y fotos con la ayuda de los cuales se pueden organizar las actividades principales del día.

Este tipo de actividades suponen la realización de una adaptación ambiental inicial que, al limitar los estímulos ambientales, pueden ayudar al niño a enfrentarse posteriormente de una manera adecuada a las situaciones cotidianas.

Por otro lado, debido a la laxitud de las articulaciones y a la hipermovilidad de las manos de los niños con SXF se necesitan muchas adaptaciones para poder realizar actividades de vida diaria (como adaptadores para los lápices, mejorar la estabilidad de la muñeca, etc.).

También se deberá tener en cuenta que la propiocepción tiene un efecto calmante, ayuda a centrarse y concentrarse en los estímulos, establece contacto y conciencia del cuerpo e inhibe el sistema nervioso de modo que éste puede funcionar en un estado más regulado.

Como resultado el trabajo con los distintos grupos musculares y articulaciones del cuerpo debe introducirse en la vida cotidiana del niño (llevar objetos pesados, ayudar en tareas domésticas).

- Desarrollo cognitivo

A su vez, el retraso mental puede ser un rasgo central de este síndrome. A la hora de planificar el proceso de intervención se debería evaluar el grado de intensidad de la afectación, dadas las múltiples variables observadas entre los casos analizados en la literatura de la especialidad.

Aunque el grado de severidad aumenta con la edad, se ha descrito que las niñas presentan mejor desarrollo del habla, de la memoria y de la lectura, mientras que tienen dificultades a la hora de utilizar la información de una forma compleja.

Se recomienda trabajar la capacidad de tolerar cambios en la rutina y el entorno a través del uso de agendas visuales, ayudar al niño a recordar y a contar hechos a través de asociaciones o indicaciones contextuales utilizando como apoyo dibujos con viñetas, fijar y modificar las metas gradualmente teniendo en cuenta a la hora de trabajar los intereses del niño, ayudar al niño a planificar y fijar sus propias metas, aprendiendo a elegir y respetar una secuencia de actividades planificadas, utilizar la tecnología informática (programas de ordenador) que motivan a los niños y además permiten trabajar habilidades mentales variadas (conceptos abstractos como colores, formas, números, cantidades, cálculo, lectura, etc.).

- Desarrollo del lenguaje

El lenguaje está afectado y, conforme a Barrio del Campo, J. A. y cols., ausente en el 90% de los casos. Presentan retraso en el inicio del habla expresiva, siendo menor que la comprensión verbal.

Wilson, P. y cols. (1999, pág. 105) hacen observaciones sobre la velocidad rápida y desigual, ritmo desordenado, dispraxia verbal, articulación deficiente, problemas de memoria auditiva de generación de secuencias, repeticiones, verborrea, lenguaje evasivo con un contacto ocular escaso, habilidades motoras orales reducidas con babeo, tono de voz grave..., aunque pueden presentar habilidades de vocabulario relativamente bien desarrolladas para escuchar y expresar palabras aisladas.

Brun-Gasca, C. y Artigas-Pallarés, J. consideran que los problemas de comunicación en el SXF no son en realidad un problema real de comprensión sino que se trata de un procesamiento diferente de la información “que se origina de manera diferente en estos niños y que debe tenerse en cuenta para entender ciertas respuestas que dan a su entorno y cuando hacemos valoraciones de su nivel cognitivo con pruebas tradicionales” (2001, pág. 30).

Por otro lado los aspectos pragmáticos constituyen la dimensión más afectada en el SXF. En los contextos en los cuales el niño se siente angustiado se puede observar repetición de palabras, frases y preguntas.

A la hora de intervenir se recomienda utilizar técnicas alternativas y aumentativas de comunicación, disminuyendo el uso de signos a medida que aumenten las expresiones verbales, reforzar todo intento de hablar, aprovechando al responder para modelar las expresiones deseadas, dar oportunidades de practicar diversos actos del habla. Es importante evitar dar instrucciones largas y hablar en exceso para rellenar las pausas de la conversación.

- Desarrollo social

Con respecto a las características conductuales, existen una serie de investigaciones actuales que observan similitudes entre el SXF y el perfil neuropsicológico y conductual del déficit de atención e hiperactividad y también de autismo en el SXF, aunque poseen una etiología precisa y un pronóstico diferentes.

Estudios como el de Borghraef, M. *et al.* (1987) y Turk, J. (1998) observan un mayor número de síntomas de trastorno por déficit de atención en el SXF que en los grupos control con retraso mental estudiados, aunque también hay autores como Lachiewicz, A. M. y cols. (1994) que no constatan estas diferencias como significativas.

Por otro lado, Cornisa, K., Munir, F., Wilding, J. (2001) se muestran de acuerdo con los resultados obtenidos por Bennetto, L. y Pennington, B. F. (1996), que explican el patrón de déficit de atención por las dificultades en tareas que necesitan la utilización de la función ejecutiva como la organización de la información de manera secuencial, que implican habilidades de resolución de problemas y planificación, la representación interna para dirigir la conducta, etc.

En un estudio realizado por Artigas, J., Brun, C. (2004) comparando 30 niños diagnosticados de SXF, 30 niños con retraso mental de etiología diversa y 323 niños con diagnóstico de TDAH, observan que ciertas conductas como: comportamiento vergonzoso, apego a los adultos, timidez, repetición de ciertos actos una y otra vez, problemas de pronunciación y habla, miedo a animales, situaciones o lugares y la preocupación por el orden y la limpieza se encuentran representadas significativamente más en el grupo SXF que en los grupos con retraso mental y TDAH.

Reddy, K. S. (2005) afirma que entre el 2-6% de los niños con autismo tienen SXF y autores como Rogers, S. J. y cols. (2001) y Kaufmann, W. E. (2004) llegan a la conclusión de que un 3 % de los niños con SXF tienen autismo. En este sentido García-Novell, C., Rigau-Ratera, E., Artigas-Pallarés, J. (2006) consideran que la relación entre el autismo y el gen FMR1, causante del SXF, no se limita a la mutación completa sino que también se han observado correlaciones entre el autismo y la premutación de este gen.

Los estudios que han comparado a las personas con SXF con las que padecen autismo son escasos. Entre éstos citamos el de Cohen, I. L. y cols. (1991), que observaron, a diferencia del autismo, que la evitación de la mirada aparecía como resultado directo de la ansiedad social, mientras que en el caso del autismo aparecía independientemente de si la otra persona le miraba o de si era conocida.

Citamos el estudio de Rogers, S. J. y cols. (2001), uno de los primeros estudios que han utilizado instrumentos estandarizados para la evaluación del autismo en el SXF, que cons-

tatan que un 33% del grupo investigado con SXF (27 niños con autismo idiopático, 24 niños con SXF y 23 con otros trastornos del desarrollo con edades entre 2-4 años) cumplía los criterios de autismo en todas las pruebas.

Entre las características autistas observadas en las personas con SXF se pueden encontrar el contacto visual pobre, mutismo, aleteo de manos, agobio por la multitud y el ruido, morderse las manos, obsesiones, interacción pobre, etc.

Como resultado se recomiendan como principios generales de intervención:

- Utilizar áreas de interés del niño.
- Complementar los estímulos visuales con auditivos, incluyendo fotografías.
- Trabajar durante cortos periodos de tiempo.
- Preparar al niño para cambios en su rutina.
- Utilizar técnicas de relajación.
- Permitir mayor tiempo de procesamiento y de escucha.
- Darle al niño la posibilidad de aprender y poder realizar elecciones.
- Ayudar al niño a planificar sus propias actividades fijando metas para conseguir.
- Fomentar actuaciones que faciliten la integración social, el bienestar y la calidad de vida de la persona.

Conclusiones

Observando el amplio abanico de posibilidades para trabajar con las personas con SXF, acentuamos a modo de conclusión la importancia de la intervención precoz y de la realización de un grupo de apoyo para la persona (familia, profesionales, etc.) que facilite el desarrollo de habilidades, ayudando al niño tanto a través de tratamientos biomédicos como de intervención psicopedagógica desde el momento de su nacimiento.

La posibilidad de escolarización es beneficiosa para estos niños. El entrenamiento en habilidades sociales y el aprendizaje de técnicas para el manejo de la conducta les ayudarán en el futuro para conseguir una mejor integración socio-laboral de estas personas.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. El fenómeno de traslocación como método de herencia del síndrome de Down ocurre en el
 - a) 6% de los casos.
 - b) 2% de los casos.
 - c) 4% de los casos.

Tercera parte: Intervención en los trastornos del desarrollo

- d) 10% de los casos.
- e) 8% de los casos.
2. Señala cuál es la afirmación correcta
- a) El ochenta por ciento de niños nacidos con síndrome de Down nacen de madres menores de 35 años de edad. Sin embargo, la probabilidad de concebir niños con síndrome de Down aumenta con la edad de la mujer.
- b) Sólo personas mayores conciben niños con síndrome de Down.
- c) Los niños con síndrome de Down deben ser matriculados en programas de educación especial o en clases separadas.
- d) Los adultos con síndrome de Down no pueden formar relaciones amorosas.
- e) Las personas con síndrome de Down siempre están alegres.
3. Identifica cuál de las siguientes afirmaciones es correcta
- a) No se observa ninguna semejanza con respecto al fenotipo conductual observado en los trastornos del espectro autista.
- b) Las niñas con síndrome de X frágil presentan menor desarrollo del habla, de la memoria y de la lectura que los niños.
- c) No hay evidencias de presencia de retraso psicomotor y rechazo táctil.
- d) El síndrome de X Frágil es la causa de deficiencia mental más frecuente.
- e) Aunque se observan dificultades del uso del lenguaje, no hay problemas de pronunciación y habla.
4. Señala la afirmación correcta
- a) Brun-Gasca, C. y Artigas-Pallarés, J. consideran que los problemas de comunicación en el SXF son un problema de comprensión.
- b) La dimensión más afectada en el síndrome de Down es la pragmática.
- c) Ayres (1946) hace referencia a que en el 90% de los casos de SXF se puede observar el rechazo táctil.
- d) En el caso de una mutación completa las personas con síndrome X Frágil pueden tener más de 200 copias del triplete CCG en el gen FMR-1, aunque el grado de afectación puede variar según el caso.
- e) Años más tarde, en 1969, Lubs describió una fragilidad en la región q.23.3 del cromosoma X.
-

CASOS PRÁCTICOS

1. Síndrome de Down

Historia familiar

Presentamos el caso de un niño de tres años que acude a intervención psicológica y logopédica por presentar trisomía 21.

Durante el embarazo la madre no presentó ninguna enfermedad, realizando vida normal en todo momento, sólo fue necesaria la administración de medicamentos durante el último mes de embarazo, para que no tuviese contracciones, tuvo hemorragias en el segundo mes de embarazo. El parto tuvo lugar mediante cesárea, donde se vio que la placenta no era normal.

Los primeros pasos los dio a los 13 meses, la dentición se produjo a los 9 meses, al principio tuvo que estar en la incubadora y alimentarse por medio de la sonda debido a problemas para succionar.

Es hijo de padres jóvenes, presenta antecedentes familiares de esta enfermedad, un primo tercero de la madre también tiene síndrome de Down.

Presenta problemas de corazón, no presenta déficit sensorial, auditivo o visual; existen alteraciones en áreas perceptivas, cognitivas, verbales.

El niño acudió a la Unidad de Atención Temprana de la USC a la edad de 5 meses, para evaluarlo se utilizó la prueba de Brunet-Lezine. La evolución sería la siguiente:

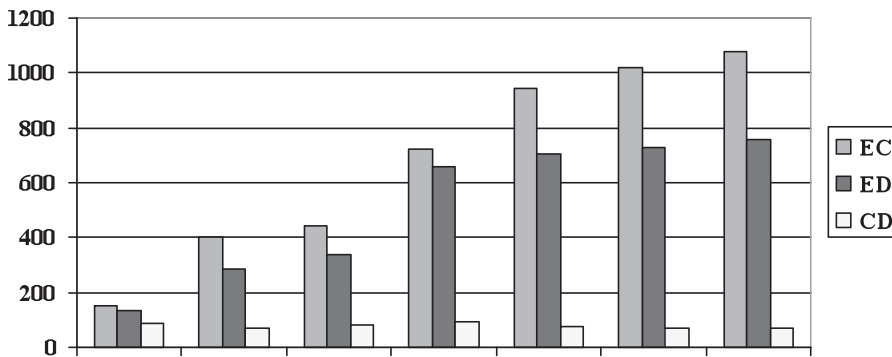


Figura 8.1. Resultados obtenidos con la prueba de Brunet-Lezine.

CD → Cociente de desarrollo

ED → Edad de desarrollo

EC → Edad cronológica

Como se puede observar en la figura, el niño ha ido evolucionando, pero esta evolución se está produciendo de manera lenta, por eso sigue existiendo diferencia entre la edad de desarrollo y la edad cronológica, sin embargo esta diferencia sería aun mayor en el caso de que la intervención no se estuviese realizando.

El niño acude a intervención 4 horas a la semana, repartiéndose en dos horas de logopedia y dos horas de psicología en las que se van trabajando todos aquellos aspectos deficitarios, en el área de logopedia se trabaja la dicción (que todavía no presenta) y en el área psicológica los aspectos motores, de estimulación y patrones sociales.

2. Síndrome de X Frágil

En esta ocasión el caso que se presenta es el de un niño de 6 años que acude a intervención psicológica y logopédica por presentar síndrome de X Frágil.

Se trata de un niño cuyo Apgar en el momento del nacimiento era de 9-10 y que pesó 3.500 g, es un niño nacido a término en el que no existieron problemas durante el embarazo y el parto.

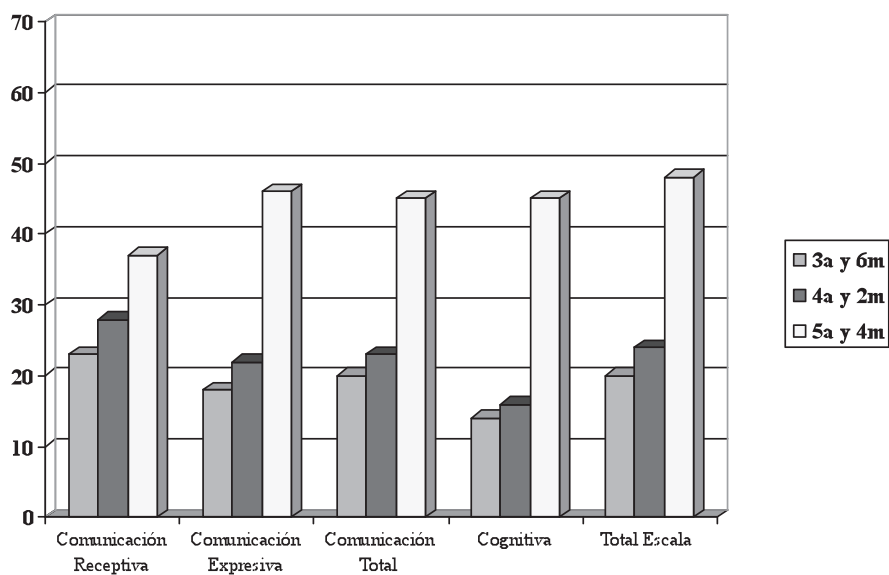
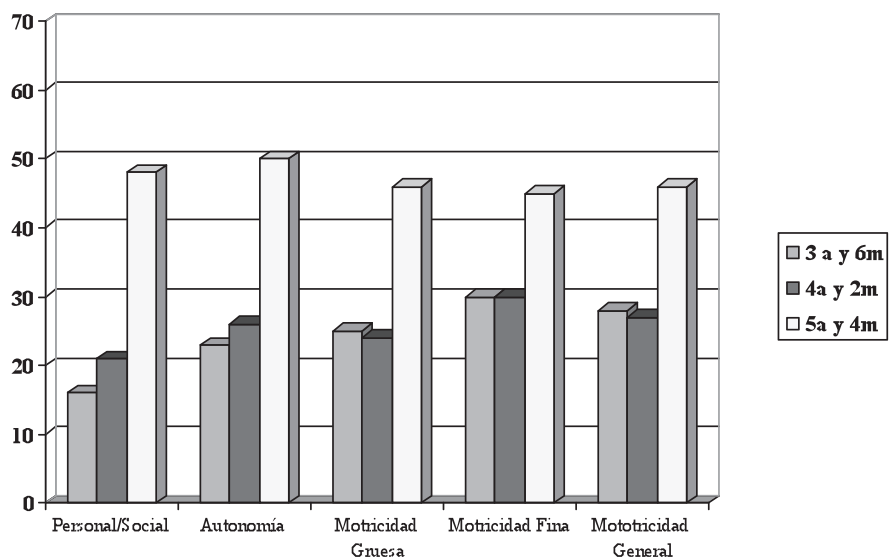
Es el menor de dos hermanos y sólo él presenta el síndrome de X Frágil, no existen antecedentes familiares conocidos.

Características físicas: cara alargada y estrecha, orejas grandes y prominentes, y mandíbula inferior también prominente.

Aspectos neurológicos: retraso mental, problemas de lenguaje y de sueño, déficit de atención e hipersensibilidad a estímulos.

Aspectos conductuales: impulsividad, dificultad para estar quieto, trabajo escolar deficiente y comportamientos de defensa táctil (evita que le toquen, reacio al contacto físico que no inicia él, no le gusta estar cerca de gente que no conoce).

En la página siguiente, en las figuras 8.2 y 8.3, se exponen los resultados obtenidos en los diferentes ítems valorados en la prueba de Battelle.



Figuras 8.2. y 8.3. Resultados obtenidos a través de la prueba de Battelle.

9

Intervención en los trastornos del desarrollo que no tienen origen prenatal

9.1. Origen perinatal

- *Prematuridad y bajo peso*

En las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), reciben cuidados los bebés con alto riesgo de presentar deficiencias, trastornos o alteraciones en su desarrollo. El internamiento que sufren estos niños implica riesgos de carácter ambiental y psicoafectivo, además de los que les han llevado a ingresar previamente en la UCIN. El paso por estas unidades no permite determinar con certeza la evolución que va a sufrir este niño, pero está intrínsecamente ligada a la condición de riesgo y la necesidad de un seguimiento evolutivo.

A pesar de los esfuerzos realizados en los programas de control del embarazo y el parto, se aprecia en los últimos años un incremento de la frecuencia de los partos prematuros. Actualmente nacen en España antes de la 37.^a semana de gestación del 8 al 13% de los recién nacidos vivos, y por debajo de los 1.500 g de peso el 1,5% aproximadamente. Esta frecuencia se debe, en parte al menos, a la aparición de nuevas situaciones de riesgo, como el aumento de edad de las madres, el progreso de embarazos en mujeres con problemas de salud en las que antes no era viable la gestación, y el uso masivo de técnicas de reproducción asistida, que se asocian a mayor probabilidad de gestación múltiple. En su mayoría, estas gestaciones están abocadas a un parto prematuro y, en el caso de los embarazos múltiples, es probable que el parto se produzca antes de las 33 semanas de gestación. El número de partos prematuros aumenta y también lo ha hecho la supervivencia de estos niños de forma espectacular, incluso en los grupos de peso y edad gestacional inferiores.

En los recién nacidos prematuros, el desarrollo de todos los órganos no se ha alcanzado por completo, lo que los predispone a ser susceptibles de padecer determinadas enfermedades. Independientemente de que su estado de salud sea bueno, los bebés prematuros requieren cuidados especiales relacionados con su inmadurez. Es decir, aunque gocen de buena salud no podrán alimentarse a través de la lactancia materna durante las primeras semanas, puesto que la coordinación, succión y deglución no es la adecuada y esto podría suponer

que se atragantasen, dejando pasar leche a la vía respiratoria. La regulación de su temperatura también es deficiente, por lo que hay que ayudarles a controlarla con las incubadoras.

En las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) se intenta que el ambiente sea lo menos estresante posible, cuidando la luz, el ruido, facilitando así el descanso de los neonatos, intentando reproducir la calidez del útero materno.

En resumen, algunas de las características fisiológicas que pueden presentar estos niños al nacer son: inmadurez pulmonar y cardiovascular, inadecuada termorregulación, inmadurez del SNC, inmadurez gastrointestinal, inmadurez hematológica, déficit inmunológico, inmadurez hepática, inmadurez renal.

Estas características fisiológicas pueden conllevar riesgos. Las enfermedades más frecuentes de los bebés muy prematuros son:

1. Enfermedades respiratorias:

- a) Enfermedad de las membranas hialinas o síndrome de dificultad respiratoria: Es una de las enfermedades respiratorias más frecuente de los niños prematuros. Causa dificultad para respirar, el aire no llega bien a los pulmones y no se consigue que la sangre se oxigene bien.
- b) Neumotórax: Puede darse de forma espontánea en niños sin enfermedad pulmonar previa o bien en recién nacidos con enfermedad pulmonar que necesitan estar conectados a un respirador u otro tipo de ayuda respiratoria. Consiste en una compresión del pulmón ocasionada por la acumulación de aire proveniente del pulmón entre éste y la parte interna del tórax. Generalmente se produce por la rigidez que presentan los pulmones de los recién nacidos prematuros, lo que genera una hinchazón excesiva al entrar aire en los pulmones y su consecuente rotura.
- c) Displasia broncopulmonar: Esta enfermedad pulmonar crónica se debe a una reacción inflamatoria del pulmón inmaduro que puede ser debida a múltiples causas en las primeras semanas de vida del niño. Cuanto menor es la edad de gestación del bebé y menor su peso, mayor la probabilidad de que la presente.
- d) Pausas de apnea: Los bebés prematuros tienen una forma peculiar de respirar consistente en pequeñas interrupciones de la respiración. Este tipo de respiración se considera normal en estos niños, no tiene repercusiones y conlleva una recuperación espontánea. En ocasiones, estos períodos sin respiración se hacen más largos, por encima de los 20 segundos, y es cuando se habla de pausa de apnea. En ocasiones estas pausas se asocian a algunas infecciones en la displasia pulmonar y en otras muchas complicaciones que presentan estos bebés.

2. Enfermedades cardíacas:

- a) Ductus arterioso persistente: El ductus arterioso es un pequeño vaso arterioso que comunica dos grandes arterias: la pulmonar y la aorta. Ambas salen del cora-

zón. La arteria pulmonar se ocupa de llevar sangre a los pulmones, y la arteria aorta se encarga de distribuirla por todo el cuerpo. Durante la gestación, en el útero, este vaso permanece abierto. Debe cerrarse después del nacimiento. En los bebés prematuros, este vaso o bien no se cierra o bien se reabre después del nacimiento, lo que complica la situación de los pulmones del niño.

3. Enfermedades infecciosas:

a) Sepsis: La sepsis es una infección de la sangre producida por un germen.

4. Patología neurológica:

a) Hemorragia intraventricular: Como consecuencia del sangrado de los vasos del cerebro, la sangre se acumula y pasa a los ventrículos cerebrales.

b) Leucomalacia periventricular: Es una lesión de la sustancia blanca del cerebro. Puede comprometer la movilidad del bebé.

5. Enfermedades digestivas:

a) Enterocolitis necrotizante: Puede afectar al intestino grueso o delgado y cursa con zonas de necrosis que pueden llevar a la perforación de algún asa intestinal.

6. Otras enfermedades:

a) Anemia: Falta de glóbulos rojos.

b) Retinopatía del prematuro: Los vasos de la retina de los ojos de los niños prematuros se ven afectados. Puede ser de varios grados. Por lo general, estas alteraciones se resuelven solas y sin problemas, aunque en algunos casos son graves y requieren tratamiento para evitar que progresen porque pueden llegar a producir una pérdida de visión importante.

Al principio los prematuros eran clasificados por el peso de nacimiento. De esta manera, si un niño nacía con un peso inferior a los 2.500 g era sinónimo de recién nacido prematuro, en relación a los recién nacidos a término que eran de mayor peso y considerados normales. Luego, se comprobó que esta clasificación no era correcta, ya que había recién nacidos prematuros que pesaban más de 2.500 g y, a la inversa, recién nacidos de un embarazo a término que pesaban menos. De ahí que se combinó el peso de nacimiento y la edad gestacional en una misma clasificación (Fustiñana, 1991).

Las semanas de gestación del RN se deben calcular a partir del primer día de la última menstruación, sumando el total de días hasta el parto y dividiendo por siete. El resultado se expresa por semanas.

De esta manera, los neonatos se clasifican según la duración del embarazo en tres grupos:

- a) RN de término, los nacidos entre las 38 y 41 semanas,
- b) RN pretérmino, los que nacieron con 37 semanas o menos, y
- c) RN de posttérmino cuando el nacimiento se producía a las 42 semanas o más. En la actualidad, en embarazos controlados, este supuesto no se da, puesto que tomando en consideración el riesgo que conlleva un embarazo superior a 42 semanas, se programa el nacimiento con anterioridad.

Los RN de bajo peso para su edad gestacional son comúnmente llamados bebés de Crecimiento Intrauterino Retardado o CIR. Se asocian a patologías tales como malformaciones congénitas, infecciones intrauterinas y enfermedad hipertensiva del embarazo.

Por otro lado, los RN pretérmino con un peso inferior a 1.500 g se denominan Recién Nacidos de Muy Bajo Peso al Nacer o RNMBPN, y a los de menos de 800 g, grandes prematuros si la edad gestacional es menor de 26 semanas.

La mayoría de los niños presentan un desarrollo neurológico normal, pero en este grupo es mayor la incidencia de Parálisis Cerebral (PC), retraso mental, retrasos en el lenguaje, dificultades en la lectoescritura y comportamiento (Fustiñana, 1991).

Existen diferentes motivos que causan partos prematuros:

- a) Factores pre-concepcionales, tales como aspectos socio-económicos, por ejemplo, desnutrición materna, madres adolescentes, enfermedades maternas no controladas, etc.
- b) Factores obstétricos durante el embarazo, tales como embarazo múltiple o rotura prematura de membranas (la causa más frecuente de parto prematuro), infección urinaria, etc.
- c) Complicaciones obstétricas que obligan a la interrupción del embarazo (causa muy frecuente de interrupción de la gestación), diabetes, etc.
- d) Factores fetales tales como malformaciones congénitas o infecciones adquiridas durante la gestación. Por ejemplo, rubéola, etc.

Los factores que determinan el nacimiento de estos niños son múltiples. Entre ellos se encuentran factores sociales, económicos y culturales.

La evolución del desarrollo psicomotor se ha de evaluar según la edad corregida al menos hasta los 24 meses y hasta un máximo de 36 meses. La forma de calcular la edad corregida será restar a la edad cronológica del bebé las semanas de gestación que faltaron hasta completar las 40 semanas que se considerarían como parto a término. Es decir, si un bebé nace el 3 de marzo de 2007 a las 27 semanas de gestación, diremos que el día, por ejemplo, 10 de agosto, cuenta con 5 meses y 7 días de edad cronológica, que equivaldrán a 8 semanas de edad corregida. De esta manera, a los 5 meses y 7 días, que suman un total de 27 semanas, se le restarán las 13 semanas de gestación que faltaron hasta las 40 de un nacimiento a término. El resultado son las 8 semanas de edad corregida. Este dato nos servirá para poder valorar sus hitos de desarrollo de una forma ajustada a su maduración cerebral.

9.2. Origen posnatal

A finales de la década de 1970, se impulsan en España, dentro del Plan Nacional de Prevención de la Subnormalidad, los programas de seguimiento protocolizados de los niños de riesgo psico-neuro-sensorial en Unidades de Maduración. El objetivo era controlar el desarrollo de todos los niños con riesgo neuro-psico-sensorial y el de los niños con lesiones del Sistema Nervioso Central (SNC) ya detectadas. De esta manera se preveía poder detectar de forma precoz cualquier posible anomalía en el desarrollo y poder iniciar la terapia pertinente en cada caso.

Se considera recién nacido de riesgo a todo aquel que como consecuencia de sus antecedentes durante la gestación y/o en el momento del parto tiene más probabilidades de presentar en los primeros años de vida problemas en el desarrollo de tipo cognitivo, motor, sensorial o comportamental, de forma transitoria o permanente. Este período de riesgo se amplía hasta el período posnatal y lactante, ya que en muchas ocasiones el factor que pone en riesgo el desarrollo normativo actúa tras el nacimiento. Los equipos pediátricos, a través de las visitas regulares al niño durante los primeros años de vida, junto con la escuela en los años de educación infantil, serán los agentes de detección de riesgo biológico posnatal.

De esta manera en las diferentes etapas del desarrollo que se comprende de los 0-6 años pueden cribarse distintos trastornos:

1. Primer año: posibilidad de detección de formas más severas de parálisis cerebral, retraso mental y déficits sensoriales.
2. Segundo año: formas leves o moderadas de los trastornos que aparecen durante el primer año, así como los correspondientes al espectro autista.
3. Entre los dos y los cuatro años: se manifiestan los trastornos y retrasos del lenguaje, así como los trastornos motrices menores y los de conducta. En ocasiones éstos ya existían en etapas anteriores y se acentúan en ésta.
4. A partir de los cinco años: la escuela se convierte en un agente básico de detección secundaria ya que es en este ámbito dónde se hacen más evidentes trastornos antes no detectados como la deficiencia mental leve, las disfunciones en la motricidad fina, las dispraxias, etc., al interferir en los procesos de aprendizaje escolar.

9.3. Riesgo familiar

La Atención Temprana se ocupa tanto de los sujetos que padecen alguna deficiencia como de aquellos que, aunque no la padezcan, tienen un alto riesgo de desarrollarla en el futuro, debido a sus circunstancias personales y ambientales.

Los factores familiares, junto con los ambientales, son considerados como posibilitadores de la presentación y mantenimiento de trastornos en el desarrollo. La interacción entre el microsistema familiar, el entorno más inmediato del niño y el contexto social en el que se encuentra éste puede favorecer o perjudicar el proceso de desarrollo.

Es posible caracterizar las situaciones de riesgo según las peculiaridades de las familias o del entorno más próximo mediante la identificación de un conjunto de factores de riesgo. El riesgo socio-familiar se debe valorar siempre, ya que es quizás la variable de riesgo que más afecta a la mortalidad perinatal aguda y también a la morbilidad perinatal a largo plazo (GAT, 2005: 58).

Los factores de riesgo constituyen un conjunto de variables que han sido reconocidas como perturbadoras o distorsionantes para el desarrollo normal del niño.

Estos factores de riesgo son definidos por la Organización Mundial de la Salud como:

- La probabilidad de que acontezca un hecho indeseado que afecte a la salud personal o colectiva.
- Características detectables en un sujeto, familia o comunidad que señalan una mayor probabilidad de tener o sufrir un daño.

En relación al tema que nos concierne, serían aquellos factores que obstaculizan o inhiben la satisfacción de necesidades de salud y autonomía que implica el desarrollo integral.

El Libro Blanco de Atención Temprana propone los siguientes criterios para la detección de situaciones de Riesgo.

Cuadro 9.1. Criterios de detección de riesgo social

-
- Acusada deprivación socioeconómica
 - Embarazo accidental traumatizante
 - Convivencia conflictiva en el núcleo familiar
 - Separación traumatizante en el núcleo familiar
 - Padres de bajo CI/entorno no estimulante
 - Enfermedades graves/Exitus
 - Alcoholismo/drogadicción
 - Prostitución
 - Delincuencia/encarcelamiento
 - Madres adolescentes
 - Sospecha de malos tratos
 - Niños acogidos en hogares infantiles
 - Familias que no cumplimentan los controles de salud repetidamente
-

Fuente: GAT, 2005: 58.

A continuación se desarrollarán las características familiares predictivas de situaciones de riesgo para el desarrollo normal del niño.

9.3.1. Características de los padres

Las características de los padres constituyen una variable a tener en cuenta para el óptimo desarrollo de los hijos. Éstas se pueden agrupar en la capacidad intelectual de los padres y,

por tanto, la estimulación que éstos pueden propiciar a sus hijos, las actitudes y prácticas educativas que se llevan a cabo en el proceso de desarrollo de los hijos y la salud o estabilidad mental de los padres.

A) Capacidad intelectual/entorno no estimulante

Este apartado se refiere a la imposibilidad de los padres para poder reunir un entorno estimulante y adecuado para el desarrollo de sus hijos, debido a una limitación intelectual. Las áreas más afectadas por la falta de estimulación son el lenguaje, la socialización y el desarrollo de hábitos en la vida diaria.

En este marco se acentúa la necesidad de contar con recursos de apoyo a la vida familiar, organizando espacios formativos para los padres que favorezcan el cuidado de los hijos por parte de sus padres, así como la necesidad de un seguimiento y apoyo continuo para ayudar a enfrentarse a los diferentes momentos del desarrollo del niño.

B) Actitudes y prácticas en la crianza de los hijos

Las actitudes de los padres ante el nacimiento y crianza de los hijos, que pueden ir desde el desinterés por el recién nacido hasta la excesiva ansiedad ante las responsabilidades de crianza de éstos, también constituyen un factor determinante en su desarrollo.

Las características del comportamiento y de relación de los padres con sus hijos se pueden agrupar y resumir en diferentes tipologías o estilos de socialización. Estos estilos de socialización familiar influyen en el desarrollo del niño y, por consiguiente, en las competencias y habilidades que éste desarrollará.

Tales características suelen incluir siempre dos dimensiones básicas: una relacionada con el tono emocional de la relación y la comunicación, y otra con las conductas encaminadas a controlar y encauzar el comportamiento infantil, así como con el carácter más o menos coherente y persistente de dichas conductas.

El estilo democrático se caracteriza por presentar valores altos tanto en las dimensiones de afecto y comunicación (expresión de afecto, sensibilidad ante sus necesidades), como en exigencias y control, puesto que existen normas claras adaptadas a las posibilidades del niño, que se mantienen a lo largo del tiempo, y son explicadas las consecuencias de su incumplimiento.

El estilo permisivo presenta también niveles altos de comunicación y afecto, pero bajos niveles de exigencia y de supervisión del cumplimiento de las normas. Los padres suelen adaptarse al niño, centrando sus esfuerzos en identificar sus necesidades y satisfacerlas.

Los padres de estilo autoritario presentan niveles bajos de expresión de afectos y comunicación. Establecen normas claras que controlan apelando a su experiencia y autoridad.

Por último, los padres de estilo negligente son los que muestran una menor implicación en la relación educativa. Sus expresiones de afectos son nulas, no muestran interés por las necesidades de los niños, incluso en aspectos básicos, y pueden oscilar entre el nulo establecimiento de normas o las normas y supervisión excesivas.

Las consecuencias en el desarrollo infantil de estos estilos educativos se resumen en el siguiente cuadro.

Cuadro 9.2. *Estilos educativos y características de los hijos*

<i>Estilo democrático</i>	<i>Estilo autoritario</i>
Alta autoestima	Baja autoestima
Competencia y habilidades sociales	Escasa competencia social
Autocontrol	Agresividad, impulsividad
Autonomía	Heteronomía
Recompensas a largo plazo	Recompensas a corto plazo
<i>Estilo permisivo</i>	<i>Estilo negligente</i>
Alta autoestima	Pobre autoestima
Baja competencia social	Baja competencia social
Conformidad con iguales	Poco control de impulsos
Pobre control de impulsos	Poca motivación
Poca motivación	No respeto a las normas
Inmadurez	Inestabilidad emocional
Alegres y vitales	Problemas de conducta

Fuente: Palacios, J, 1999.

La intervención familiar en esta área está condicionada por las prácticas educativas puestas en práctica por cada familia y encaminada a favorecer el estilo democrático, promoviendo la comunicación y el afecto, al mismo tiempo que se desarrollan límites educativos. Se interviene en las interacciones entre los padres y los hijos, proporcionando información a los padres sobre las características de los niños y se les orienta sobre cómo responder ante las diferentes demandas que pueden presentar con éstos.

C) Salud mental

Los problemas de salud mental de los padres, afectados de trastornos psiquiátricos o psicológicos, así como la presencia de toxicomanías o alcoholismo en alguno de ellos, influye negativamente en el desarrollo de los niños.

En estas situaciones se establecen deficientes relaciones de apego, puesto que por un lado los padres muestran poca capacidad para cuidar a sus bebés (interactúan poco con el

bebé, desconocen el calendario evolutivo, existen posibilidades de olvido de las revisiones médicas obligatorias, etc.) y además suelen sentirse culpables de los posibles daños causados a sus hijos, lo que lleva a sostener sentimientos ambivalentes hacia éstos. Esta situación puede generar en los bebés graves estados de inanición, que afecten a su crecimiento físico y mental; además puede predisponerles a contraer un mayor número de enfermedades, así como a provocar en el bebé un elevado grado de inseguridad y abundantes conductas desorganizadas, especialmente en lo que se refiere a sus intercambios con el sujeto de apego.

Concretamente, la exposición a modelos de adicción parental va a afectar al desarrollo de los hijos, pudiéndose manifestar en alteraciones psicológicas como pueden ser depresión, fobias, ansiedad, etc. o conductas sociales no adaptativas. Además también pueden aparecer alteraciones como la hiperactividad o déficits atencionales, que redundan en la obtención de puntuaciones más bajas respecto al desarrollo intelectual y, en ocasiones, en un retraso en el desarrollo.

En estos casos los objetivos de los programas de atención temprana en el ámbito familiar se dirigen a la reconstrucción y reorganización de la familia, si se valora como objetivo viable, en los casos en los que esté dañada la salud mental de ambos padres. A través de una intervención psicológica tanto para los padres como para los niños, contemplando asimismo las necesidades conjuntas y de relación entre ambos.

En todos los casos la detección e intervención temprana en la situación de riesgo constituye un elemento fundamental para favorecer el adecuado desarrollo infantil.

9.3.2. Situación familiar

Las características de la situación familiar repercutirán en el desarrollo del niño. Éstas se pueden agrupar en el tipo de composición familiar en la que vive el niño, el clima familiar, si ha existido un cambio o ruptura en la familia y la forma de afrontarla familiarmente, así como si se dan situaciones excepcionalmente graves dentro de ella, como puede ser el maltrato.

A) Composición familiar

El concepto de familia comprende diferentes formas, desde las familias numerosas hasta las monoparentales. Las relaciones de los miembros de éstas son diferentes dependiendo de los miembros que las compongan y de la posición de los hijos en la misma.

Los embarazos no deseados, embarazos de adolescentes y menores, en donde se desconozca la identidad del padre, o bien embarazos no suficientemente espaciados o familias con un número elevado de hijos son situaciones de riesgo para el desarrollo infantil y para las relaciones de los padres con sus hijos.

B) Desintegración familiar

La separación de los padres está asociada, a corto plazo, a un mayor número de problemas psicológicos, tanto internalizantes como externalizantes. Por otro lado, algunos estudios longitudinales señalan que estos problemas ya se manifestaban antes de la separación, lo que pone en evidencia que están más ligados a la conflictividad entre los cónyuges que a la separación propiamente dicha. También se ha puesto de relieve que la intensidad máxima de los problemas ligados a la separación aparece inmediatamente antes o después del divorcio con tendencia a ir disminuyendo con el tiempo.

Los factores familiares posteriores a la separación que pudieran actuar como factores de riesgo se refieren al grado de conflicto persistente después de la separación, así como a la implicación del niño en ellos. Los principales conflictos que dificultan la adaptación posterior son la división de bienes, la lucha por la custodia de los hijos o el acuerdo por la pensión alimentaria.

Las medidas de intervención familiar que propician la adaptación de los hijos a la separación de sus padres se basan en la información y claridad del proceso para los niños, evitando culpabilizar a ninguna de las partes.

Otro factor importante es la muerte de uno de los miembros de la familia, que puede tener repercusiones en el desarrollo emocional de los niños, si no se interviene en el proceso de duelo en la familia.

C) Clima familiar

La discordia o un ambiente familiar violento ha sido asociado a trastornos conductuales y emocionales en los niños. La conflictividad entre los padres dificulta la autorregulación en los hijos. Algunos estudios concluyen que, independientemente de la calidad de la relación entre los hijos y los padres, la sola presencia de violencia actuaría como factor de riesgo para los trastornos de conducta.

Dentro de este apartado, cabe resaltar las situaciones especialmente graves de maltrato hacia los hijos en donde se deben tener en cuenta los diferentes tipos de maltrato infligidos a los niños (abandono o negligencia, emocional, físico, mendicidad, corrupción, explotación laboral o abuso sexual) para determinar su influencia en el desarrollo de los niños. Las medidas de intervención en estos casos de violencia intrafamiliar pasan por la valoración exhaustiva de la situación familiar, para determinar si se considera viable la reconstrucción y reorganización de ésta, así como un posterior seguimiento en el domicilio.

La violencia familiar repercute en el desarrollo infantil y provoca distorsiones en las relaciones emocionales básicas, en los cimientos de la construcción de la personalidad u de las relaciones con los demás. En cuanto a las habilidades cognitivas, las puntuaciones de capacidad intelectual limitadas, el pobre desarrollo en el conocimiento social y un menor desarrollo lingüístico, que pone de manifiesto la pobreza en las interacciones verbales padres-hijos, son características en los niños que viven en estos ambientes familiares.

Otra situación familiar que imposibilita el desarrollo óptimo de los niños es la sobreprotección por parte de los padres. En esta situación familiar, el niño está sometido a pautas de crianza que limitan severamente su capacidad para desarrollarse, mantener relaciones con los iguales y tomar o asumir responsabilidades propias para su edad.

9.3.3. Estrés

Las nuevas formas de vida y las características de la sociedad actual están produciendo otros hábitos y formas de riesgo: el estrés y la ansiedad de los padres repercuten en la salud y estabilidad de los hijos.

Por otro lado, existen situaciones familiares en las que el organismo se ve forzado a responder a estímulos externos que amenazan su equilibrio y exigen un esfuerzo o sobreesfuerzo a su capacidad de respuesta.

Teniendo en cuenta la percepción de los padres, los estresores psicosociales son los relacionados con el número de personas que conviven, la preocupación por la familia/hogar, las discusiones o peleas familiares, la separación o divorcio, los graves problemas económicos, o la preocupación por la muerte de un ser querido.

En cuanto a los estresores psicosociales, según el niño son la preocupación por la familia/hogar, las discusiones o peleas familiares, la preocupación por la muerte de un ser querido, los problemas de alcoholismo o el miedo a ser maltratado.

Estos factores pueden repercutir negativamente en el desarrollo emocional del niño, siendo factores de riesgo para el desarrollo de trastornos conductuales, depresivos o de ansiedad.

9.4. Riesgo ambiental

El desarrollo de cada niño está influenciado por la cultura del grupo social al que pertenece. Así, existen determinados factores de estimulación, promoción de ciertos intereses, valores sociales, etc., así como el nivel socioeconómico al cual pertenece el niño, que se pueden reflejar en las variaciones del desarrollo normal.

- *Entornos con factores de estrés*

El constante desarrollo de las sociedades avanzadas desencadena nuevos fenómenos sociales provocando nuevas consecuencias en el desarrollo individual del sujeto y en su educación.

La definición de colectivos que por sus características propias y contextuales se encuentran en situaciones de riesgo social es una de las que más afectada se ve por estos fenómenos de cambio social, ya que los cambios estructurales, socioeconómicos y culturales son los que definen sus procesos de socialización delimitando, a su vez, las dificultades que se pueden encontrar.

A) Socio-ambientales

Los factores socio-ambientales constituyen una serie de elementos a los que se ven expuestos las familias y los niños que influyen en su desarrollo.

- a) Falta de apoyos familiares.* La falta de apoyos familiares ante situaciones de estrés o de dificultad provoca una sensación de desamparo, que repercute en el estado de la familia.
- b) Factores socioeconómicos.* Los factores socioeconómicos constituyen también un indicador importante de riesgo social para el desarrollo óptimo de los niños en su entorno. Las circunstancias económicas familiares de pobreza provocan un estado estrés familiar que puede relacionarse con la presentación de trastornos de conducta y ansiedad en los niños. La carencia de domicilio, por ejemplo, repercute directamente en la cobertura de las necesidades y cuidados básicos para los niños.
- d) Relaciones con los iguales y el ambiente escolar.* También son un factor muy relevante en el desarrollo del niño. El clima general de la escuela, así como el maltrato entre los iguales o bullying, se presenta como una situación de riesgo social fundamentalmente para las víctimas, pero también para los agresores y los observadores.

B) Factores de exclusión

Algunos factores de exclusión social son la emigración, la prostitución, la delincuencia, el narcotráfico, la mendicidad o la privación de libertad para uno o ambos progenitores.

Los factores de exclusión social pueden generar situaciones de estrés en las familias y en los niños, que provocan la inadaptación de éstos a su ambiente. Se trata de niños socialmente inadaptados que por diferentes circunstancias no han tenido las mismas oportunidades que el resto para desarrollarse ni estructurar su personalidad a partir de unos referentes claros, de unas personas significativas, de unos entornos cercanos y favorecedores, ricos en experiencias y con posibilidades estimuladoras en cuanto a aprendizajes positivos y espacios de socialización. Son niños que crecen con unas grandes dosis de inseguridades y miedos. Se han desarrollado a partir de unos espacios y unos ambientes (familia, barrio, etc.) muchas veces pobres en experiencias afectivas y de apoyo, entornos carentes de posibilidades educativas y de ocio, unidades familiares con un conjunto de dificultades en los ámbitos social, económico, cultural, etc., en que las posibilidades de desarrollar y adquirir una serie de potencialidades y capacidades para crear un tejido rico en interacciones y relaciones con las personas, con el entorno y con uno mismo son pocas. Estas carencias y estos aprendizajes pobres en el desarrollo evolutivo pueden hacer emerger estados o situaciones de vulnerabilidad en el niño, que por sí mismos lo sitúan en desventaja, inferioridad y en dificultad para afrontar las situaciones cotidianas más o menos complejas, conflictivas, adversas o de fuerte tensión.

La intervención en este campo se basa en el apoyo y asesoramiento de las familias para activar y movilizar recursos, capacidades, potencialidades de éstas y de su entorno, de modo

que vayan adquiriendo las claves para tomar las riendas de su proceso. Así como en la orientación sobre los medios legales y sociales existentes y su forma para acceder a ellos.

Cuadro 9.3. Intervención social en el equipo de Atención Temprana

-
- Activar y potenciar los recursos internos de la propia familia.
 - Introducir los recursos necesarios, externos a la familia, en función de la problemática del niño y el momento de su ciclo vital.
 - Orientar a la familia sobre los medios legales y sociales existentes, facilitándoles el conocimiento de los derechos, servicios, prestaciones económicas o de otra índole e informándoles de las condiciones y forma de acceso a ellas.
 - Trabajar la derivación de la familia a otros servicios específicos cuando ésta no pueda resolver por sí misma una problemática concreta.
 - Promover la coordinación con profesionales de otros ámbitos e instituciones para poder trabajar conjuntamente estrategias de intervención en casos y situaciones concretas.
-

Fuente: GAT, 2005: 35.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Qué factores se pueden considerar como de riesgo?
 - a) Características sociales que impliquen un riesgo para el adecuado desarrollo de un niño.
 - b) Todas aquellas situaciones de marginación social o extrema pobreza.
 - c) Características psicosociales que provoquen elevados niveles de estrés en las familias con niños.
 - d) Características detectables en un sujeto o en una familia que señalan una mayor probabilidad de sufrir un daño.
 - e) Los factores socioeconómicos y los factores familiares que potencian las alteraciones en el desarrollo.

2. ¿Cuáles de las siguientes características se corresponden con el estilo educativo democrático?
 - a) Poca comunicación en la familia y la existencia de normas muy claras.
 - b) Mucho afecto y comunicación, pero ausencia de normas y límites educativos.
 - c) Existencia de afectos y normas educativas, poco consensuadas e impuestas por los padres.

Tercera parte: Intervención en los trastornos del desarrollo

- d) Existen normas claras y comunicación entre los padres y los hijos, así como afecto entre ellos.
- e) Las normas y la comunicación están poco presentes en el ambiente familiar.
3. ¿Cuáles son las posibilidades de intervención en una situación de riesgo ambiental?
- a) Potenciar que los niños pasen el máximo tiempo posible fuera de sus hogares en actividades programadas.
- b) Asesorar a las familias sobre los cuidados básicos que deben dar a sus hijos.
- c) Activar y potenciar los recursos internos de la familia, así como orientar sobre los derechos y prestaciones a las que puede acceder.
- d) Derivar familias a equipos especializados en situaciones de riesgo ambiental.
- e) Fomentar el desarrollo de los niños entrenándolos y aumentando sus responsabilidades, favoreciendo así su capacidad de autonomía.
4. ¿En qué no se pueden agrupar las características de la situación familiar?
- a) En el tipo de composición familiar en la que vive el niño.
- b) El clima familiar, si ha existido un cambio o ruptura en la familia.
- c) La forma de afrontarla familiarmente.
- d) Si se dan situaciones excepcionalmente graves dentro de ella, como puede ser el maltrato.
- e) El tipo de comunicación existente en la familia.
-

CASOS PRÁCTICOS

Historia familiar

El caso que se presenta trata de un niño que acude a intervención psicológica por presentar problemas conductuales y de relación con los demás.

Se trata de una familia formada por cinco personas, que conviven todas en el mismo núcleo familiar. El caso se centra en uno de los hijos, un niño de 7 años, fruto de un embarazo deseado, el cual había mostrado en principio un buen apego hacia la figura materna. Su nacimiento fue prematuro y de bajo peso, por lo que tuvo que permanecer un tiempo en la incubadora.

Es el mayor de tres hermanos, uno de 3 años y otra de 15 meses; entre él y su hermana menor ha habido dos abortos, y la muerte de una hermana a los 13 meses, cuando él cuenta con 5 años de edad. Algunos de estos embarazos no eran deseados por la madre.

Para este niño ha sido difícil adaptarse al nacimiento de todos sus hermanos, aceptando mejor a su hermana, que posteriormente muere. Aunque a veces pregunta sobre su muerte, trata de evitar hablar de ella, por el dolor que esto le produce.

A partir de la muerte de su hija, la madre comienza a sufrir crisis de angustia, tristeza y depresión, aunque le cuesta reconocer que se encuentra en este estado, borrando de su recuerdo lo que ocurrió aquel día.

La madre del niño comenta que su relación con él no ha sido buena ya desde pequeño, buscando éste la cercanía y contacto con su padre, a quien le cuesta poner límites en la conducta de su hijo, lo que genera conflictos en la relación de pareja.

Ante la desesperación con el niño, la madre reconoce haberle dado un bofetón o empujón, luego siente culpa y arrepentimiento y pide perdón. El niño se aleja más de ella.

Se muestra muy celoso de su hermano, con quien la madre reconoce que de forma natural su vínculo es mejor, aceptando mejor a su hermana pequeña.

Muestra desinterés y apatía por todo, no le gusta jugar excepto con el ordenador, le cuesta divertirse con otros niños, es muy irritable, está continuamente enfadado y presenta trastornos de la alimentación desde pequeño. Es de talla y peso bajos para su edad.

En el colegio no observan grandes problemas de conducta, pero sí que se relaciona con niños conflictivos. A nivel académico, su desempeño es irregular y presenta algunas dificultades de aprendizaje.

Características

Para la valoración de la situación y posterior intervención diversas pruebas, con el fin de obtener datos a nivel cognitivo, social, emocional y familiar.

Cuadro 9.4. Pruebas utilizadas en la valoración inicial

Área cognitiva y académica	– K-BIT
Área social	– Tests gráficos – CPQ
Área emocional	– Tests gráficos – CAT-H – Pata Negra
Área familiar	– Tests de la familia – Pata Negra

Los resultados obtenidos muestran a un niño de inteligencia media, cuyas principales dificultades residen a nivel emocional y conductual. Se trata de un niño tendente a la inestabilidad emocional, con poco o ausente control sobre sus sentimientos, muy reservado e inhibido en los contactos interpersonales. Asimismo se observa una baja tolerancia a la frustración, es un niño muy excitable, incluso ante pequeñas provocaciones.

Presenta elevados niveles de ansiedad, una alta sensación de culpabilidad y aprensión, inseguridad y tendencia a autorreprocharse, así como un alto grado de preocupación.

Aparecen signos de celos hacia sus hermanos llegando a sentirse desplazado por ellos respecto a la figura materna y una gran dependencia de ésta.

Se observa la presencia de miedos nocturnos, una gran dependencia hacia la figura materna y grandes dificultades para alcanzar un adecuado nivel de autonomía y madurez y problemas para tolerar las normas y límites.

Evolución

Se ha diseñado un programa de intervención dirigido hacia la madre y hacia el niño. El programa de intervención de la madre está destinado a cambiar sus fuentes de satisfacción, ayudarle a descubrir capacidades empáticas y de relación social, mejorar su autonomía y confianza en sí misma y mejorar la relación con su hijo.

En cuanto al programa de intervención con el niño, está dirigido a contrarrestar situaciones de dependencia, aumentar autoestima, autoconcepto e imagen de sí mismo, mejorar las relaciones vinculares, disminuir los niveles de ansiedad, lograr una mayor estabilidad emocional, disminuir los problemas de conducta hacia su madre y mejorar las habilidades de interacción social.

Este programa comprende sesiones individuales con cada uno, sesiones conjuntas madre-hijo y sesiones de intervención familiar.

Se viene aplicando desde hace un año, mejorando en él su autoestima y capacidad de autonomía y de toma de decisiones, así como ha reducido sus niveles de ansiedad. En cuanto a la madre, ha reducido sus niveles de angustia y autoculpabilidad que presentaba.

10

Intervención en los trastornos generalizados del desarrollo

10.1. Repaso histórico sobre la evolución teórica del autismo

Lo que actualmente entendemos por autismo constituye el resultado del gran cambio sobre la comprensión de esta problemática, cuando en 1979, Wing L. y Gould J. emplean la terminología de “continuo autista”, tras la realización de un estudio epidemiológico en la zona Camberwell, en el sur de Londres.

Han considerado que las personas que manifiestan la “tríada” de alteraciones en la socialización, la comunicación y la flexibilidad se podían representar en una especie de continuo (espectro).

Aunque el enfoque actual es reciente, mirando hacia atrás encontramos al psiquiatra suizo Bleuler, que en 1911 utiliza por primera vez el término de autismo (autos- “sí mismo”), para describir en los pacientes adultos con esquizofrenia el ensimismamiento y la evasión fuera de la realidad.

Años más tarde, en 1930, desde un enfoque psicoanalítico, Klein, M. en el artículo “La importancia de la formación del símbolo en el desarrollo del Yo” (1930), sin utilizar el término de autismo, hace referencia a Dick, un niño pequeño de cuatro años, que actualmente recibiría conforme a la DSM-IV-TR (299:00, 2001) el diagnóstico de trastorno autista.

Los autores que recogen la sintomatología y la denominan de manera correspondiente han sido Kanner, L. (1943) y Asperger, H. (1944). Kanner, L. en 1943 habla por primera vez del “autismo infantil precoz” en su artículo original “Autistic Disturbances of Affective contact”, realizando un minucioso estudio de 11 casos, siendo su obra muy difundida. Un año más tarde Asperger, H. describe la “psicopatía autista” en su obra “*Die Autistischen Psychopathen im Kindesalter*”, haciendo referencia a la misma problemática descrita por Kanner L. (1943) sin conocer el trabajo del mismo.

Aun así tuvieron que pasar años para que el trabajo de Asperger, H. (1944) fuera traducido en 1981 por Wing, L. que sustituye por primera vez el término original de “psicopatía autista” por el de “síndrome de Asperger”.

Aunque hablamos de una historia relativamente corta, el mundo del autismo ha despertado desde el principio interés, controversias y cada vez un mayor número de investiga-

ciones en el intento de encontrar, explicar y entender la etiología y el funcionamiento de esta población.

Los primeros intentos de explicar el autismo se originan al principio de los años 80 cuando se formula la siguiente tríada de teorías: Teoría de la Mente, Teoría de la Coherencia Central y Teoría de la Función Ejecutiva.

Estos intentos de explicación se complementan, teniendo puntos fuertes y débiles, sin llegar a ofrecer una explicación satisfactoria en el campo amplio del autismo.

La Teoría de la Mente consiste en atribuir estados mentales, lo que permite explicar el comportamiento tanto de los demás como de sí mismo. Mirando el curso evolutivo en condiciones normales, la edad de inicio del desarrollo de esta capacidad se estima en la edad de 3/4 años (Simon Baron-Cohen, Alan Leslie y Uta Frith, 1985).

La Teoría de la Coherencia Central (Frith, U., 1989) hace referencia en el caso del autismo a la incapacidad de procesar la información recibida dentro de un contexto, el procesamiento es apreciado como fragmentado, basado en los detalles, con incapacidad de extraer lo esencial y apreciándose una gran memoria por los detalles.

La Teoría de la Función Ejecutiva (Ozonoff y cols., 1991; Rogers y cols., 1994) hace referencia al constructo cognitivo necesario para describir conductas dirigidas a una meta, orientadas hacia el futuro, vinculados al funcionamiento del lóbulo frontal del cerebro.

Como las teorías existentes no satisfacían a la comunidad científica las explicaciones se diversifican cada vez más.

En 1988, Hobson formula la Teoría Emocional, considerando el autismo como déficit intersubjetivo. Consideran que los niños en general disponen de una capacidad innata para relacionarse con las personas, lo que sostiene todas las adquisiciones posteriores acerca de los sentimientos, las intenciones, los pensamientos y creencias que tienen las personas.

Por lo cual Hobson (1995: 151) expresa su desacuerdo con la noción de que los estados mentales se “infieren” de la conducta y con la idea de que los conceptos mentales son construcciones hipotéticas generadas por una teoría.

En los años 90, con el desarrollo de técnicas de neuroimagen, comenzó el interés elevado en delimitar y definir las características del desarrollo temprano, etc. que ha producido un cambio importante en la modalidad de explicar el autismo.

Aun así se ofrecen explicaciones con poco fundamento científico como la Teoría del Cerebro Masculino Extremo (Baron-Cohen y Hammer, 1997). La idea surgió de una afirmación que hizo en 1944, Asperger, H. “La personalidad autista es una variante extrema de la inteligencia masculina” (citado en Frith, U., 1998: 66). Estas ideas se basan en estudios que se han hecho con bebés de tan solo un día y se ha comprobado la preferencia de los varones a mirar móviles mecánicos y de las niñas a mirar rostros humanos. (Cannellan, Baron-Cohen, Wheelwright, Batki y Ahluwalia, 2000).

Por otro lado Baron-Cohen, S. advierte que no todas las mujeres tendrían el tipo de cerebro femenino (*empathising*) ni todos los hombres el masculino (*systemising*) y que existen individuos que tienen las dos dimensiones igualmente desarrolladas (*balanced brain*).

Mundy P. (2003), se ha preocupado en diferenciar los sistemas neuronales que determinan la conducta social.

Se considera que las dificultades de atención conjunta podrían estar asociadas en el caso del autismo con dificultades en el proceso inicial de organizar la experiencia social.

Se ha constatado un déficit en la conducta de “*atención conjunta como iniciativa y como respuesta*”, observándose un déficit menor en la “*conducta de petición como iniciativa*”, o en la capacidad de coordinar la atención social con una finalidad instrumental (Mundy, Sigman, Ungerer y Sherman, 1986).

Las responsables a nivel cerebral de la capacidad de seguir con la mirada un objeto en movimiento y de la capacidad de atención conjunta sería el “cerebro social”, representado por el surco temporal superior, situado en el giro temporal superior y las áreas parietales adyacentes (área 40 de Brodmann). Se considera que estas áreas temporales y parietales son responsables de la respuesta frente a estímulos como los rasgos faciales, la orientación en espacio y tiempo, etc. (Emery, 2000; Calder y cols., 2002).

Estudios recientes relacionan además la capacidad socio-cognitiva con la activación de la corteza frontal dorsomedial (área 8/9 de Brodmann) y con el gyrus cingular anterior (Frith y Frith, 1999; Mundy, 2003).

Otra perspectiva ofrece la Teoría del Aprendizaje Implícito de Klinger L.G., Klinger M.R. y Pohlrig R. (2005), que tiene sus orígenes en la Teoría Evolutiva del Aprendizaje (Reber, 1993; Reber, Walkenfeld y Hernstadt, 1991).

Ésta considera que los sistemas de aprendizaje implícito evolucionan antes que los sistemas de conciencia explícita. Desde esta perspectiva el aprendizaje implícito evoluciona a lo largo de los primeros años de vida, siendo independiente de la capacidad intelectual.

Klinger, L.G., Klinger M.R. y Pohlrig R. (2005) observan que en el caso del autismo el aprendizaje implícito es deficitario. Este fenómeno de retener de manera inconsciente la información se produce en el momento en el cual los sujetos constatan que diferentes estímulos están relacionados entre sí, añadiendo las vivencias anteriores como experiencias.

La dificultad consistiría en adquirir informaciones en situaciones que implican la combinación de diferentes partes de un objeto y en la combinación de diferentes experiencias vividas con él. (L.G., Klinger M. R. y Pohlrig R., 2005: 93).

De esta manera se diferencia esta Teoría de la Teoría de la Coherencia Central que no hace referencia a la integración a nivel cerebral de diferentes experiencias vividas.

Bastante novedoso en el mundo del autismo, aunque con aplicaciones anteriores en otras áreas, se encuentra la Teoría de las Neuronas Espejo (Rizzolatti Giacomo, Fogassi Leonardo y Gallese Vittorio, 2007).

Por neuronas espejo se entiende un tipo especial de células capaces de reflejar el mundo externo, estando implicadas en la capacidad de imitación, aprendizaje y comprensión de los demás.

Estas neuronas son capaces de recordar en un individuo la acción producida por otro individuo. Las neuronas espejo determinaban la comprensión de la intención final de una persona diferenciando entre la acción de coger un objeto en función de la intención del sujeto (p. ej., coger una taza de café con la intención de probar o coger una taza de café con la intención de limpiarla) (Rizzolatti Giacomo, Fogassi Leonardo y Gallese Vittorio, 2007: 17).

Se constata que las neuronas espejo, aparte de mandar mensajes motores, permiten al mismo tiempo determinar las intenciones de los demás con la ayuda de la simulación mental de las acciones. (Investigación y Ciencia, 2007: 24). Estudiando la corteza cerebral se ha observado la excitación de las mismas neuronas como respuesta tanto a una sensación de dolor directo como al ver a otra persona sufriendo.

Este mismo grupo de investigación hace referencia a la vez en su artículo a la Teoría del Paisaje Resaltado (Vilayanur S. Ramachandran, Lindsay M. Oberman, Hirstein, W. e Iversen, P., 2007), con el objetivo de explicar síntomas secundarios en el autismo como la hipersensibilidad, la evitación del contacto visual o la aversión hacia sonidos, que no se podrían explicar a través de la Teoría de las Neuronas Espejo.

Consideran el papel de la amígdala como fundamental en la modalidad en la cual el niño debe responder emocionalmente frente a los estímulos, considerando que en el caso del autismo la conexión entre las áreas sensoriales y la amígdala estaban alteradas (citado en Investigación y Ciencia, 2007: 28).

Todas estas teorías han permitido crear una visión distinta tanto sobre la búsqueda de explicaciones teóricas del problema como sobre el intento de encontrar un fundamento científico de todo lo que representa el desarrollo psicológico de estas personas. Hablamos de un reconocimiento de la diversidad de respuesta al tratamiento, lo que ha conducido al planteamiento de programas de intervención individualizados.

De esta manera los programas iniciales desarrollados arbitrariamente, que en todo momento perdían de vista las características del desarrollo “normal”, han resultado ser inflexibles, inapropiados al desarrollo psicofisiológico del niño con autismo y a la vez inapropiados de cara a las necesidades del entorno familiar y social de cada persona.

Hacemos en esta ocasión referencia a la orientación clínico-especulativa (Riviére, 1996; Riviére y Valdez, 2000) de los años 1943-1963, cuando se describen casos pero se realizan pocos trabajos de investigación sistemática.

A la vez, siguiendo el curso del panorama histórico anteriormente nombrado, se constata que entre 1963-1983 el resultado es la realización de un gran número de investigaciones.

Otro cambio importante en el tratamiento de la comunicación lo ha constituido la introducción de sistemas de comunicación alternativos o aumentativos a mediados de los años 70. Anteriormente los métodos alternativos se utilizaban sólo después de que hubiesen fracasado muchos intentos de enseñanza del lenguaje hablado.

Desde 1983 hasta la actualidad se constata un aumento del interés científico hacia modelos teóricos que permiten plantear programas de intervención cada vez más adecuados a las características psicofisiológicas de esta población.

Asimismo, en la actualidad hablamos de un espectro de manifestaciones que Riviére, A. (1997) las clasifica en 12 dimensiones (tres en cada área) generales de desarrollo psicológico:

a) *Área Social*

- Relación social
- Capacidades de referencia conjunta (acción, atención, preocupación conjunta)
- Capacidades intersubjetivas y mentalistas

b) *Comunicación y Lenguaje*

- Funciones comunicativas
- Lenguaje expresivo
- Lenguaje receptivo

c) *Flexibilidad y anticipación*

- Competencias de anticipación
- Flexibilidad mental y comportamental
- Sentido de la actividad propia

d) *Simbolización*

- Imaginación y capacidades de ficción
- Imitación
- Suspensión (capacidad de hacer significantes)

Además, las investigaciones realizadas constatan la presencia en la sintomatología de las personas con TEA de retraso mental moderado o severo asociado al 75% de los casos, ceguera en un 1,5% y sordera en un 3% de casos, así como distintos trastornos orgánicos (p. ej., neurofibromatosis, esclerosis tuberosa y otros). Los daños o trastornos en el sistema nervioso central asociados se aproximan entre el 50-80%, así como la epilepsia, que ha sido constatada en más del 20% de los casos. Se añade la asociación con trastornos o anomalías cromosómicas, que en ocasiones constituyen distintos síndromes (de Down, de X frágil, de Lennox-Gastaut, de Moebius y otros) (Belinchón, 2001: 34).

La gran heterogeneidad sintomatológica se ha observado tanto entre las personas con TEA como con TGD (considerando las dos nociones como distintas).

Un estudio realizado en 1989 por Factor et al. (1989) revela que existen 10.794 posibles combinaciones de los criterios diagnósticos del DSM-III-R, que representan posibles formas clínicas del autismo.

A la vez los manuales internacionales de diagnóstico como la DSM-IV-TR (APA, 2001: 79) y la CIE-10 (OMS, 2001: 13) no han llegado todavía a un acuerdo en lo que significan las delimitaciones realizadas.

Cuadro 10.1. Definición y clasificación de los TGD

DSM-IV-TR	CIE-10
<p>“Se caracterizan por una perturbación grave y generalizada de varias áreas del desarrollo: habilidades para la interacción social, habilidades para la comunicación o la presencia de comportamientos, intereses y actividades estereotipados”.</p> <p>(APA, 2001: 79)</p>	<p>“Un grupo de trastornos caracterizado por alteraciones cualitativas en la interacción social recíproca y en las formas de comunicación y por un repertorio repetitivo, estereotipado y restringido de intereses y actividades”.</p> <p>(OMS, 2001: 13)</p>
<ol style="list-style-type: none"> 1. Trastorno autista 2. Trastorno desintegrativo infantil 3. Trastorno de Rett 4. Trastorno de Asperger 5. Trastorno generalizado del desarrollo no especificado (incluyendo autismo atípico) <p>(DSM-IV-TR, 2001: 80).</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Autismo infantil 2. Autismo atípico 3. Síndrome de Rett 4. Otros trastornos desintegrativos de la infancia 5. Trastorno hiperkinético con retraso mental y movimientos estereotipados 6. Síndrome de Asperger 7. Otros trastornos generalizados del desarrollo 8. Trastorno generalizado del desarrollo sin especificar <p>(CIE-10, 1992: 14)</p>

Existen autores que consideran las denominaciones de TEA y TGD como sinónimos, mientras que otros los diferencian, considerando el cuadro amplio y variado de los TEA dentro de los cuales diferencian como categoría los TGD.

Respeto a la epidemiología, destaca en la última década el considerable aumento del número de personas con autismo diagnosticadas, lo que se puede explicar por una mejor comprensión de esta problemática, ya que anteriormente estos niños estaban incluidos de manera errónea en otra categoría, o también por el acceso a la educación y a las posibilidades que en los últimos años se han ofrecido a los padres. Se estima que la población con un diagnóstico de Trastorno autista estaría alrededor de 13/10.000 frente a la cifra de 36,4/10.000 que se aplica al conjunto de los TGD (Fombonne, E., 2005).

10.2. Definición y características de los TGD

El Trastorno autista mantiene hasta día de hoy la delimitación que realiza el autor en 1943. “A veces el trastorno autista es denominado autismo infantil temprano, autismo infantil o autismo de Kanner” (DSM-IV-TR, 2001: 80).

Al principio se pensó que la conducta autista estaba presente desde el comienzo de la vida (Kanner, 1943), pero más tarde describió los mismos problemas en niños que habían tenido un desarrollo absolutamente normal hasta los 20 meses. Autores posteriores como Kolvin (1971), Rutter (1968) consideraron que en la mayoría de los casos la sintomatología empieza a manifestarse antes de los dos años.

Generalmente los padres observan un cambio en la conducta del niño alrededor de los 18 meses (dejan de decir palabras, de mostrar interés hacia los objetos, de empezar a tener estereotipias motoras o verbales, etc.). Actualmente, a través de vídeos familiares, se ha podido observar que las características del autismo se pueden detectar desde una edad muy temprana, como bebés que evitan la mirada o se mantienen rígidos al ser cogidos en los brazos.

Por lo general se observan las siguientes características de desarrollo psicológico:

- Los niños no se relacionan normalmente con las personas y parecen más felices cuando se les deja solos.
- Tendencia a quedar fascinados, ignorar o angustiarse con estímulos visuales, auditivos, táctiles, olfativos, etc.
- Los objetos en movimiento pueden ser de gran interés, perdiéndolo por completo cuando se paran.
- Parecen reconocer a personas u objetos por su perfil general más que por los detalles de su aspecto.
- Insistencia en comer sólo una limitada serie de alimentos, lo que es una forma de resistencia al cambio.
- Lo que recuerdan no está modificado por eventos posteriores, cada recuerdo parece mantenerse separado de otros recuerdos (Lewis, V., 1991: 164).
- Dificultades importantes de imitación, atención conjunta, lenguaje ecolálico, algunos niños permanecen sin hablar durante toda la vida.
- En los niños que desarrollan el habla los componentes pragmáticos no existen o están profundamente alterados.
- Presencia de movimientos estereotipados, anomalías en el modo de andar y en la postura, actividades repetitivas simples (tocar, oler, sentir, golpear, etc.) o de rutinas repetitivas elaboradas (dar golpecitos en la silla antes de sentarse, etc.) (Wing, L., 1996: 56-59).
- Déficit en el desarrollo de juego funcional y simbólico.
- Falta de motivación para conocer y explorar el mundo, de funcionalidad y de intencionalidad comunicativa.

La evolución de estos niños depende del tipo de intervención y de la implicación de la familia. Suelen tener un desarrollo disarmónico por áreas, y un período crítico entre los 3-5 años. Después siguen adquiriendo habilidades para adaptarse a la vida cotidiana, manteniendo las características psicológicas fundamentales, volviendo en la preadolescencia y adolescencia a pasar por un período de crisis. Referente a la vida adulta todavía no hay suficien-

tes estudios. Kanner, L. (1944) hace referencia al seguimiento de sus 11 casos que han constituido el fundamento práctico en la diferenciación teórica que realiza del cuadro autista.

Como diferencia, en el Trastorno de Asperger, generalmente el embarazo y el parto de la madre suele desarrollarse sin problemas. Pueden existir antecedentes familiares de esquizofrenia, o casos en los cuales los padres describen a algún tío del niño que presentó de pequeño características similares, y que a la edad adulta sigue mostrándose totalmente dependiente de su familia. Los antecedentes familiares son muy importantes para tener en cuenta, siendo conocido el hecho de que existen casos de Trastorno de Asperger (aislados) que pueden desarrollar en preadolescencia o adolescencia alguna forma de esquizofrenia. Los niños muestran un desarrollo normal al nacer y la mayoría de los padres cuentan que lo que les atrae generalmente la atención es el desarrollo temprano del lenguaje, el volumen del vocabulario inusualmente grande para la edad, el uso de palabras inventadas y el tono formal del habla. Describen al niño como contento, jugando al mismo juego siempre de manera repetitiva o mostrando desinterés en jugar.

Después de los 4 años empiezan a evidenciarse los problemas de “teoría de la mente” y el lenguaje totalmente literal del niño, que puede poner a los padres en situaciones muy delicadas.

Generalmente no les gusta ir al colegio, y no consiguen mantener el ritmo de trabajo de sus compañeros. Tienen problemas de lecto-escritura (dislexo-disgrafía), unos aprendiendo sin dificultades a leer en el mismo tiempo que para otros el hecho se transforma en un proceso muy laborioso.

Como característica general presentan problemas de escritura, como resultado de los problemas de motricidad fina que padecen. Actualmente estos problemas se están compensando con el uso del ordenador, que disminuye los problemas de aprendizaje que muestran.

Borreguero, M. (2004: 121-122) sintetiza las siguientes características para definir a este grupo de niños:

- Desarrollo adecuado o por encima de la media de su edad en las áreas de razonamiento verbal, comprensión verbal, vocabulario y memoria auditiva.
- Ausencia aparente de retraso en el desarrollo del lenguaje, con verbosidad marcada, con un vocabulario sofisticado e idiosincrásico.
- Dificultades en adaptarse a los intereses del interlocutor con desarrollo de conversaciones inusuales y ambiguas.
- Interés en acumular datos sobre temas específicos con la imposición de este interés en los demás.
- Desarrollo adecuado de juego imaginativo en solitario, con la incapacidad de establecer de manera adecuada la interacción social.
- Frecuencia baja de manierismos motores y movimientos estereotipados.

La experiencia práctica con niños que padecen estos trastornos nos hace considerar qué importante, a la hora de programar la intervención, es tener en cuenta principalmente las características nucleares. Las asociadas suelen desaparecer de manera espontánea una vez que la intervención se centra en las causas fundamentales que los genera.

Con referencia a esta posibilidad, distintos autores, entre los cuales citamos a L. Wing (1981), han señalado que un niño “puede parecer el típico autista kanneriano durante la infancia y, sin embargo, transformarse en un adolescente más característico del síndrome de Asperger” (citado en Happé, F., 1998: 135).

El Trastorno de Rett fue descrito la primera vez por Rett, A. en 1966. Sí ha sido incluido durante mucho tiempo en la misma entidad nosográfica que el autismo, pero actualmente es una entidad claramente delimitada y distinta del mismo. Con todo esto el DSM-IV-TR, (2001: 86) lo incluye dentro de los TGD.

Los aspectos clínicos más característicos del Trastorno de Rett son:

- Después de un embarazo, parto y los primeros meses de vida normales, con un desarrollo neurológico y mental dentro de la media de edad, se observan hacia el final del primer año o al principio del segundo una detención y una regresión del desarrollo psicomotor.
- Paralelamente aparecen los rasgos específicos del trastorno autista: pérdida de interés por las personas y los objetos, rostro inexpresivo e inmóvil, mirada vacía, aunque la evitación de la mirada generalmente no se encuentra.
- Aparecen importantes signos neurológicos como: disminución de la curva del perímetro craneal, estereotipos manuales (frotarse las manos cruzadas sobre el pecho, golpear los dientes o la boca), ataxia que frena el equilibrio y la marcha, y un regreso importante en el lenguaje.
- La evolución lleva generalmente hacia una incoordinación motriz, ausencia del lenguaje, falta total de autonomía, con retraso psicomotor grave.

Teniendo en cuenta la evolución y la intervención terapéutica en el caso de estos niños, se considera necesaria y útil la diferenciación entre el Trastorno de Rett y el autismo (Ferrari, P. *et al.*, 2000: 63).

En el caso del Trastorno Desintegrativo Infantil los manuales internacionales de diagnóstico (DSM-IV-TR; CIE-10) hacen hincapié en la edad de inicio de los problemas en el desarrollo del niño.

Los aspectos clínicos más destacados por la DSM-IV-TR (2001) serían:

- Después de un desarrollo de por lo menos dos años aparentemente normal se observa una marcada regresión en múltiples áreas.
- Antes de los 10 años aparece una pérdida significativa en el lenguaje expresivo o receptivo, habilidades sociales o comportamiento adaptativo, control vesical o intestinal, juego o habilidades motoras.
- Muestran déficit social, comunicativo y las características de comportamiento similares al Trastorno autista.
- Los estudios sugieren una igual distribución de la problemática por sexos, aunque los datos más recientes sugieren que es más común entre hombres.

Siguiendo esta línea planteada por los manuales internacionales de diagnóstico, los TGD no especificados representan un apartado que permite incluir todos aquellos casos que no cumplen los criterios de diagnóstico especificados en los manuales. Es la categoría que recuerda que al trabajar con personas hablamos de una gran variabilidad de manifestaciones difíciles de aislar y clasificar. Por otro lado también da lugar a la posibilidad de incluir diagnósticos erróneos, que tras el inicio del proceso de intervención puedan tener una evolución diferente que la de los niños diagnosticados de un TGD.

10.3. Pruebas utilizadas para la identificación y evaluación de las personas con autismo

Para poder realizar una intervención adecuada a las características de cada caso, se recomienda realizar una identificación a una edad temprana y una evaluación adecuada de las características de cada caso.

A la hora de evaluar se recomienda tener en cuenta las siguientes fuentes de información:

- a) Tests y escalas.
- b) Entrevistas e informaciones facilitadas por los familiares y el colegio.
- c) Observaciones en situaciones naturales (casa, colegio, etc.) así como observaciones estructuradas sobre las relaciones existentes entre los padres y sus hijos.

En el cuadro 10.2 y 10.3 ofrecemos una resumida descripción de las principales pruebas utilizadas para la identificación y evaluación de las personas con autismo.

Cuadro 10.2. *Instrumentos basados en la reunión de información por parte de los padres y profesores, y en la aplicación de pruebas específicas*

<i>Denominación y referencias</i>	<i>Descripción</i>
ADI-R (Autism Diagnostic Interview-Revised), Lord, Rutter y Le Couteur (1994).	Un modelo de entrevista a padres considerado como muy preciso. Los niños han de tener un nivel de edad mental superior a los 18 meses. Requiere formación especializada.
DISCO (Diagnostic Interview of Social and Communication Disorder), Wing <i>et al.</i> (2002).	Entrevista semiestructurada que permite recoger información evolutiva de diferentes fuentes para realizar un diagnóstico según DSM-IV y CIE-10.
ADOS-G (Autism Diagnostic Observation Schedule-Generic), Lord <i>et al.</i> (2000).	Instrumento estandarizado de observación semiestructurada con situaciones sociales de juego o diálogo. Se aplica a niños mayores de 36 meses de edad mental.

[.../...]

Cuadro 10.2. (continuación)

CHAT (Checklist for Autism in Toddlers), Baron-Cohen y cols. (1993)	Cuestionario construido con el principal objetivo de poder detectar posibles rasgos de espectro del autismo a la edad de 18 meses aprovechando el proceso de exploraciones rutinarias médicas que se realizan con los niños. Se divide en dos secciones. En la sección A se evalúan 9 áreas de desarrollo a través de una pregunta para cada una de éstas: juego brusco o desordenado, interés social, etc. La sección B se introdujo para dar la posibilidad al médico de observar directamente la conducta del niño contrastándola con las respuestas obtenidas con la ayuda de los padres.
CARS (Childhood Autism Rating Scale), Schopler, E. y cols. (1998).	Entrevista estructurada formada por 15 ítems. Después de observar a la persona, el profesional puntúa cada elemento en una escala de 7 puntos el grado en que la conducta evaluada se desvía del comportamiento de la media de edad.
GARS (Gilliam Autism Rating Scale), Gilliam y Janes (1995).	Cuestionario que puede ser utilizado por padres, profesores o profesionales, que identifica la severidad de los síntomas del espectro autista en niños con edades entre los 3-22 años. Está compuesto por 4 subescalas: (a) estereotipias conductuales; (b) comunicación; (c) relaciones sociales; (d) desarrollo previo (los primeros 3 años de vida).
IDEA (Inventario de Espectro Autista), Riviére, A. (2002).	Inventario destinado a evaluar 12 dimensiones características de las personas del espectro autista o con otros trastornos profundos del desarrollo. En cada dimensión se dan 4 niveles, registrándose la severidad para cada dimensión observada.
ASSQ (The high-functioning Autism Spectrum Screening Questionnaire), Ehlers, S., Gillberg, C., Wing, L.(1999)	Cuestionario destinado a explorar las características de las personas con autismo con alto nivel de funcionamiento. Está compuesto por 27 ítems incluyendo un listado de características específicas del niño a una edad escolar verbal.
ACACIA, Tamarit, J. (1994)	Valora la competencia comunicativa del niño con bajo nivel de funcionamiento y no verbal a través de un guión estructurado de interacción. Ofrece datos para la diferenciación diagnóstica entre autismo con discapacidad intelectual y discapacidad intelectual sin autismo.

Cuadro 10.3. Instrumentos diagnósticos para el síndrome de Asperger, basados en reunir informaciones facilitadas por los padres, profesores, etc.

Escala australiana del síndrome de Asperger (The Australian Scale for Asperger Syndrome), Atwood, T., 1998.	Instrumento destinado a identificar el comportamiento y las habilidades de las personas con síndrome de Asperger en la edad escolar. Hace referencia a las siguientes áreas: habilidades sociales e emocionales, habilidades comunicativas, habilidades cognitivas, motores, etc.
El test infantil del síndrome de Asperger-CAST (Childhood Asperger Syndrome Test), Scott, Baron-Cohen, Bolton, Brayne, 2002.	Instrumento compuesto por 37 ítems, demostrando ser útil en la identificación temprana de un posible cuadro de síndrome de Asperger en niños con edades comprendidas entre 4-11 años.

Además de todas estas pruebas específicas es importante obtener informaciones sobre el desarrollo cognitivo, motor, comunicativo, etc. a través de escalas/tests estandarizados como:

- Merrill-Palmer Scale of Mental Tests, Stutsman (1931).
- Leiter International Performance Scale, Leiter (1948).
- Test de matrices progresivas de Raven en color, Raven (1938).
- Battelle Development Inventory (BDI), Newborg (1984).
- Bayley Scales of Infant Development, Bayley (1993).
- Escala McCarthy de aptitudes y psicomotricidad, McCarthy (1972).
- Kaufman Assessment Battery for Children (K-ABC), Kaufman y Kaufman (1983).
- The Wechsler Scales (WIPPSI-R, 1989; WISC-III, 1991; WAIS-III, 1997; WISC-IV).
- VINELAND (Vineland Adaptive Behavior Scales), Sparrow *et al.* (1984).

La aplicación de todas estas pruebas permite complementar la valoración obtenida a través de observaciones directas y estructuradas, con las historias de desarrollo previo, con las informaciones recogidas con la ayuda de familiares, profesores, sin perder en ningún momento de vista los valores de desarrollo general aportados a la media de edad.

Consideramos que conocer cada caso en parte, fomentar la intervención en principios teóricos sólidos, realizar evaluaciones periódicas y adaptar es fundamental para la ayuda y la educación de las personas con autismo y sus familias.

10.4. Sistemas alternativos/aumentativos de comunicación (SAAC)

Así que lo que actualmente entendemos por intervención en la comunicación en autismo ha sido el resultado directo de cambios en varios niveles:

- a) Mentalidad
- b) Investigación
- c) Metodológico

SAAC son sistemas no verbales de comunicación que se utilizan como recurso comunicativo, fomentando y en ocasiones complementando el lenguaje verbal.

Hoy en día la mayoría de las técnicas existentes tienen como herramienta base los siguientes:

- a) Signos.
- b) Símbolos.
- c) Dibujos.
- d) Objetos.
- e) Sistemas informatizados.

A) *Sistemas de signos*

Inicialmente los sistemas alternativos más utilizados han sido los basados en los lenguajes de signos utilizadas en las comunidades de sordos.

Por la complejidad de estos signos se han sustituido en el caso del autismo por iconos sencillos.

En España el Programa de Comunicación Total de Benson Schaeffer (Schaeffer, Kollinzas y McDowell, 1977, Schaeffer, Musil y Kollinzas, 1980, Schaeffer, 1978, 1980, 1982, 1986, 1994) está introducido oficialmente por el mismo Schaeffer en el Congreso titulado "Investigación y Logopedia" organizado en 1985, aunque desde 1984 Javier Tamarit lo había utilizado.

Este programa se basa en una instrucción sistemática e intensiva, realizada de manera progresiva y secuenciada, en la cual los pasos, aunque están predeterminados, se siguen en función del progreso y de los avances comunicativos.

El único requisito es la intención de acción (aunque falte la intención comunicativa) de un acto-conducta con la finalidad de atender un deseo.

En Estados Unidos, el sistema más utilizado es el Sistema Makaton (Walter, 1980), que inicialmente ha sido desarrollado para niños con alteraciones del aprendizaje, que eran incapaces de hacer frente a los sistemas de signos tradicionales. Es un programa que, aunque tiene varios niveles en las primeras etapas, se caracteriza por el uso de signos muy sencillos, concretos y que requieren la utilización de una sola mano.

Aunque la ventaja de los signos es que se pueden hacer y modelar más fácilmente que el lenguaje, tras las investigaciones realizadas se ha constatado que muchos niños con autismo adquieren un vocabulario de signos muy restringidos y raramente avanzan en el uso de signos complejos o múltiples (Kiernan, 1983, Attwood, 1988).

Por otro lado, la utilización de los signos está condicionada por, además de las dificultades en el aprendizaje, de la implicación, el aprendizaje y la capacidad de los demás para

contestar a los intentos de comunicación del niño (padres, hermanos, profesores, terapeutas, etc.).

B) Símbolos

Las dificultades que se han observado en las personas con trastornos del espectro autista en la utilización de signos, dadas las dificultades de imitación que presentan, han hecho complementar ya desde los años 70 el uso de varios sistemas de símbolos.

Mencionamos:

- a)* Sistemas como Rebus, Bliss, Makaton.
- b)* Programas informáticos como Boardmaker o SPC (Sistema Pictográfico de Comunicación, Mayer Johnson, 1981).

En España, en 1985 se publica la traducción en español del libro de McDonald, E. R. (1980) *Enseñanza y uso del sistema Bliss*, aunque profesionales de ASPACE de San Sebastián y Sevilla ya se habían podido formar en este sistema en cursos organizados en el extranjero.

Inicialmente, el sistema Bliss ha encontrado un número mayor de usuarios entre los niños y adultos afectados por disartrias, y poco a poco empezó a tener interés como sistema aumentativo (como instrumento para estimular la adquisición del lenguaje y del habla) tanto en los casos de deficiencias neuromotrices como en otras situaciones de dificultades de comunicación. Por la complejidad que presentó, en el ámbito del autismo su empleo ha sido restringido, actualmente se utilizan de manera generalizada los programas informáticos como Boardmaker o SPC, por la facilidad que ofrecen en crear un gran número de símbolos diferentes, adaptados a las necesidades de cada individuo.

El SPC-Sistema Pictográfico de Comunicación (The Picture Communication Symbols, Mayer Johnson, 1981) ha sido impreso por primera vez en España en 1985. El programa se ha desarrollado con el objetivo de reducir el tiempo necesario para crear las ayudas, en especial los tableros de comunicación. Los símbolos se componen principalmente de dibujos simples, la palabra que simboliza cada dibujo está impresa encima del mismo. Algunas palabras, así como también los números y las letras, no están dibujadas a causa de su significado abstracto y por lo tanto están simplemente impresas.

La ventaja que tienen estos sistemas de comunicación es combinar signos pictográficos con palabras habladas, lo que facilita su uso por parte de las personas con TEA, por depender del reconocimiento más que del recuerdo, sin necesitar la implicación de habilidades cognitivas complejas.

Por otro lado estas ventajas se pueden transformar en desventajas, por determinar en los niños una comunicación lenta e inflexible, siendo difícil expresar relaciones sintácticas o semánticas con facilidad. Además, al aumentar la cantidad de léxico puede incluso llegar a ser difícil transportar los tableros.

C) Dibujos y objetos

Por la variedad de manifestaciones que se observan dentro de la misma problemática, ha resultado que el sistema de signos o símbolos, incluso los más sencillos, pueden ser demasiado complejos o agotadores para esta población.

Para las personas con autismo que en el momento de inicio no hacen uso de la habilidad de percibir y comprender imágenes bidimensionales (fotos, dibujos, etc.), se utilizan objetos reales como sistema alternativo de comunicación. A la vez las fotografías o dibujos pueden ser de gran utilidad en las primeras fases del aprendizaje.

Es importante valorar el nivel de la persona con autismo y su capacidad para entender fotos o dibujos adecuadamente, creando un vocabulario básico que en todo momento se recomienda que esté basado en los deseos e intereses específicos de estas personas. De esta manera la motivación constituirá un factor importante en el proceso de adquisición del lenguaje de una población caracterizada generalmente por la falta de deseo comunicativo.

Es importante al principio organizar la agenda del día del niño, estableciendo una asociación entre actividad/objeto y fotografía/símbolo/viñeta, llegando de manera gradual a utilizar conjuntos individualizados de fotografías o dibujos, incrementando de esta manera tanto la comunicación como la comprensión. Por ejemplo en la cocina pueden dejarse al alcance del niño un tablero con fotos de diferentes tipos de comida, de manera que él mismo podría indicar lo que le gustaría comer.

También se podrán juntar en agendas fotos de los platos preferidos del niño que le permitirán recordar y contar lo que ha comido en un día.

Son actividades que, además de utilizarse habitualmente en la escuela infantil con todo tipo de niños, constituyen a la vez para esta población un medio a través del cual se está llevando a cabo el proceso de integración.

Uno de los programas más utilizados actualmente es PECS (Picture Exchange Communication System). El programa ha sido desarrollado partiendo de las observaciones sobre el pensamiento visual de los niños autistas, por Bondy y Frost (1994), por las dificultades observadas a lo largo de los años en el trabajo en este campo con otros programas de comunicación. El PECS es un programa en el cual los niños son los que inician la interacción, siendo el aprendizaje rápido, por lo cual se puede hacer posible el disfrute de una modalidad de comunicación lo antes posible (comparando con otros sistemas como la comunicación total de Benson Schaeffer que requieren tiempo y mucha paciencia, mientras tanto los niños no disponen de medios para comunicar sus deseos, etc.).

Hay también otros autores que describen sistemas de intercambio como modalidad de comunicación. Citamos en consecuencia a Quill (1995), que considera que si al niño se le proporcionan distintos objetos puede usarlos para realizar peticiones (por ejemplo, dar una taza al adulto como petición de un zumo, etc.).

La desventaja de todos estos medios concretos de comunicación es el hecho de no hacer uso a la vez de procesos cognitivos complejos que están implicados en la utilización del lenguaje verbal.

Además el proceso de comunicación a través de objetos, fotos, etc. puede inflexibilizar la comunicación transformándose con el tiempo en un proceso difícil de realizar por la cantidad de materiales necesarios para llevar a cabo la comunicación (hacemos referencia a la expansión y diversificación rápida del vocabulario en los niños “normales” que en algunos niños de 24 meses puede llegar a estar compuesto por más de 500 palabras).

D) Sistemas informatizados

La evolución que actualmente tiene la tecnología ha conducido al desarrollo de pantallas y ordenadores capaces de facilitar la comunicación de todo tipo de personas necesitadas (con parálisis cerebral, autismo, etc.).

Biklen (1993) considera que es importante no confundir el uso de equipos especializados de este tipo, con el objetivo de motivar la comunicación independiente, con el uso de la “Comunicación Facilitada”, en la cual los usuarios se hacen muy dependientes del apoyo físico del ayudante.

A pesar del impacto que estas técnicas tuvieron en el mundo del autismo, se constata que todavía hay pocos estudios sobre el uso de los ordenadores con los niños con autismo.

Desde nuestra experiencia observamos que son medios que motivan a los niños y que pueden constituir una ayuda importante en el proceso de adquisición y posteriormente desarrollo del lenguaje.

10.5. Sistema TEACCH/ El análisis conductual aplicado (ABA, por sus siglas en inglés)

El sistema educacional TEACCH ha sido desarrollado inicialmente en Carolina de Norte (Schopler, Mesibov, Hearsey, 1995). El programa se centra en la persona con autismo, teniendo como principal objetivo su funcionamiento independiente con el desarrollo de habilidades sociales funcionales. Evita limitar a la persona, valorando y partiendo de las necesidades, intereses, etc. de las personas implicadas y sus familias. La enseñanza implica un alto nivel de estructuración de espacios físicos, horarios, materiales adaptados, indicando en todo momento los sistemas de trabajo que se recomiendan utilizar. Se apoya principalmente en indicaciones visuales de manera que durante la jornada escolar del niño se usan áreas de trabajo de distintos colores o cajones con la indicación pictográfica de su contenido, agendas para indicar dónde debería estar el niño, qué debería hacer, dónde debería empezar el trabajo o dónde recoger los objetos al acabar e incluso dónde jugar. Incluye la organización de actividades de ocio y el desarrollo de habilidades necesarias para poder disfrutar de las mismas. Por lo cual el desarrollo de habilidades sociales constituye uno de los objetivos principales del programa. Jordan y Powell (1995) consideran que esta combinación de un programa altamente estructurado y basado en la visualización puede dar resultados positivos en la mejora de las habilidades de trabajo y en la reducción de los comportamientos inapropiados.

Si el sistema TEACCH adapta el ambiente al niño, el programa ABA quiere educar a la persona con autismo para ser capaz de adaptarse y funcionar en el mundo social general, desde una perspectiva conductista. Está basado en los principios conductuales del condicionamiento operante, utilizando recompensas sistemáticas de tipo alabanzas, comida, etc.

La terapia es intensa y muy costosa, realizándose en el entorno familiar del niño con un número máximo de 40 horas/semana.

El programa se desarrolla por pasos, el número de ensayos y los éxitos del niño se apuntan en un sistema de fichas. No se puede pasar a un nivel superior sin superar el anterior previsto.

10.6. Terapia cognitivo-conductual

La terapia cognitivo conductual es una forma de reestructuración cognitiva, considerando que los patrones de pensamiento (llamados en este caso distorsiones cognitivas) pueden influir de forma inadecuada en el desarrollo de las emociones y de la conducta.

La forma de intervención se establece de acuerdo con el usuario, el objetivo es aprender nuevas formas de pensar o estrategias adecuadas que le pueden ayudar a afrontar sus sentimientos. La terapia se realiza por pasos, inicialmente se evalúan la naturaleza y el grado de desorden del estado de ánimo usando escalas y entrevistas clínicas. En el siguiente paso el usuario aprende a interpretar y adecuar su conducta en función de la interpretación adecuada de sus pensamientos y emociones, llegando posteriormente a través de la reestructuración cognitiva al manejo del estrés y a practicar nuevas habilidades cognitivas, etc. Este tipo de intervención ha mostrado ser muy útil en el caso de las personas con Trastorno de Asperger, encontrándose el usuario con su terapeuta una vez a la semana. De esta manera estas personas aprenden a reconocer e interpretar sentimientos complejos como la rabia, la frustración, el pánico, etc., sentimientos que pueden generar problemas de conducta o malas interpretaciones en una situación social. Se recomienda adaptar esta modalidad de intervención al perfil cognitivo de las personas con Trastorno de Asperger. Attwood, T. (1998) recomienda utilizar con estas personas apoyo visual como la representación gráfica de la gradación en experiencia y expresión del ánimo (como por ejemplo un termómetro de emociones, gráficas de barras o una escala de "cantidad"). Además recomienda utilizar preguntas con varias alternativas de respuesta en lugar de preguntas abiertas, así como un diccionario gráfico de emociones como información adicional.

Para empezar se puede realizar una lista de indicadores comportamentales de los cambios del estado de ánimo, así como la valoración del nivel de desarrollo cognitivo de estas personas a través de escalas de inteligencia.

De esta manera a la persona se le guía a interpretar y explicar sus propias expresiones o reacciones en distintas situaciones, construyéndose guías de situaciones sociales con apoyo visual como las "Historietas Sociales" desarrolladas de Gray, C. (1998), que aportan además de la interpretación de las situaciones el guión sobre lo que se recomienda hacer.

También una herramienta útil que puede ayudar a la persona con Trastorno de Asperger puede ser el de la aplicación práctica del manual "*Soy Especial*" (*Informando a los niños y jóvenes sobre su trastorno del espectro autista*) de Vermeulen, P. Dicho manual planifica la explica-

ción del autismo por etapas, prestándose especial atención a la autoestima y a la posible reacción del sujeto frente al diagnóstico. Tiene como principales objetivos los siguientes:

- Conocer el cuerpo, en particular el propio, tanto externa como internamente.
- Tener un conocimiento básico de las funciones y operaciones del cerebro (después de todo, el autismo es un trastorno del cerebro).
- Comprender la diferencia entre el “exterior” y el “interior” de las personas, y entender que las personas son diferentes, tanto en su aspecto interno como externo.
- Comprender conceptos de “enfermedad”, “trastorno” y “discapacidad”.

Aunque actualmente existen controversias sobre la necesidad de comunicar una etiqueta a la persona con Trastorno de Asperger, la utilidad sin duda de este programa consiste en una búsqueda dirigida y comprensión de características y habilidades, punto de partida fundamental para poder intervenir de una forma eficiente con estas personas.

Por otro lado también Howlin, P., Baron-Cohen, S. y Hadwin, J (1999) han desarrollado un sistema de fichas útil para la comprensión de las emociones y de la mente de los demás para las personas con Autismo de Alto Funcionamiento y Trastorno de Asperger (sin considerar como sinónimos las dos denominaciones).

10.7. Otras terapias

A) *Psicoterapias expresivas (musicoterapia, psicoterapia del arte, etc.)*

La musicoterapia se propone desarrollar habilidades o recuperar funciones a través de la música y con la intervención de un musicoterapeuta calificado.

En las sesiones de musicoterapia, se emplean instrumentos musicales, grabaciones, la voz, otros materiales sonoros, etc.

En el caso del Autismo se presenta como una herramienta útil con la cual la mayoría de los niños disfrutan. Siempre y cuando se utiliza en modalidad de ocio es un complemento a otros tipos de programas y terapias.

Permite ayudar al niño a tolerar una gama amplia de sonidos así como a disfrutar, relajarse y acostumbrarse a hacer peticiones sobre sus preferencias musicales.

Se debe tener en cuenta a la vez la diferencia que existe entre la educación musical y la musicoterapia. Los objetivos de la musicoterapia no son los de llegar a tocar un instrumento y tampoco de asimilar conocimientos musicales previstos con anterioridad en un currículo escolar, sino que los objetivos se adaptan en función de las características individuales de cada persona con Autismo. Su finalidad es mejorar la calidad de vida de sus usuarios, desarrollar potenciales y restaurar distintas funciones en el individuo.

En igual posición e importancia se encuentra la terapia del arte. Este aspecto está facilitado por el disfrute de los niños y por la estimulación sensorial a través de distintos tipos de pinturas, materiales, colores, texturas, etc.

Además ofrece la posibilidad de descubrir y fomentar las habilidades especiales que poseen algunos niños con autismo, tanto musicales como artísticas, realizándose exposiciones con cuadros que expresan una modalidad diferente de ver la realidad.

B) *Terapias asistidas con animales*

También la Terapia Asistida por Animales se ofrece como apoyo a las terapias convencionales.

Consiste en la participación de animales de compañía en intervenciones terapéuticas con el fin de mejorar el bienestar, ayudar al niño con autismo a desarrollar diferentes habilidades sensoriales, de autonomía y cuidado, de desensibilización, etc.

Se utilizan perros, caballos, delfines, etc. para el disfrute de las personas con autismo, siendo evidente la satisfacción de las familias frente a la adquisición de nuevas habilidades, apreciando el desarrollo de un mejor vínculo con sus hijos.

C) *Tratamiento médico*

Actualmente no existen terapias médicas específicas para el caso del autismo, y todavía son desconocidas las causas responsables del desarrollo de este trastorno.

Existen medicamentos que a través de las investigaciones realizadas se han demostrado eficaces en el caso del autismo, así como otros medicamentos que además de su eficacia presentan un número disminuido de efectos secundarios y por lo cual se prefieren.

Es importante mencionar desde el principio que las recomendaciones sobre la medicación que deben de tomar las personas con autismo debe ser siempre hecha por los médicos que observan el desarrollo, la evolución y los efectos de estos medicamentos en cada caso.

Como resultado en el presente trabajo no hacemos más que mencionar de modo general ciertos fármacos que demuestran ser útiles en el caso del autismo, aunque no nos centramos en los detalles ni en los estudios de investigación realizados con el objetivo de destacar un fármaco frente al otro.

En la *Guía de Buenas Prácticas para el tratamiento de las personas con Autismo* (2006) los antipsicóticos atípicos (antagonistas de la serotonina y la dopamina) son los más utilizados en el manejo de la hiperactividad y conductas problemáticas (agresividad y conductas autolesivas).

En las condiciones en las que el porcentaje de epilepsia en autismo se encuentra entre el 8 y el 30% (Canitano, R. Luchetti, A. Zappella, M., 2005), los medicamentos antiépilépticos muestran su eficacia evidente, mejorando la calidad de vida de estas personas, apoyando a la vez el desarrollo.

Bastantes controversias ha levantado la utilización de estimulantes como el metilfenidato en el caso del autismo, en ocasiones mostrándose útil, apoyando el proceso de inter-

vención terapéutica, mientras que en otros muestra ser inútil, considerándose que la hiperactividad y el déficit de atención mostrado por los niños representa el resultado directo del elevado nivel de ansiedad.

Las mismas controversias han levantado las dietas libres de gluten y caseína, que se explica en el autismo por una deficiente absorción intestinal, que favorecería que neuropéptidos derivados de las proteínas de trigo, cereales y leche de vaca llegaran al cerebro ejerciendo un efecto neurotóxico.

Todavía no hay evidencia científica, aunque sí estudios aislados, por lo cual los consejos médicos y la colaboración con la familia, profesores y psicoterapeutas son imprescindibles.

En conclusión, consideramos que el interés sobre el mundo del autismo ha acelerado los estudios de investigación y los conocimientos que actualmente utilizamos a la hora de intervenir. Sin embargo todavía faltan por delimitar los factores que generan el autismo, por describir con exactitud las características del desarrollo temprano, por mejorar el proceso de diagnóstico, permitiendo la delimitación de otras problemáticas relacionadas, y estudiar los efectos de los procedimientos actuales de intervención.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. Según Kanner, L. (1943) el *“autismo infantil precoz”* se define por los siguientes rasgos clínicos:
 - a) Una profunda falta de contacto afectivo con otras personas.
 - b) Un deseo angustiosamente obsesivo de que todo se mantenga igual.
 - c) Desarrollo adecuado o por encima de la media de su edad en las áreas de razonamiento verbal, comprensión verbal, vocabulario y memoria auditiva.
 - d) Una fascinación por ciertos objetos susceptibles de ser manipulados mediante finos movimientos motores.
 - e) Mantenimiento de una fisonomía inteligente y pensativa con un buen potencial cognitivo.

2. Según Asperger, H. (1944) la *“psicopatía autista”* se define por los siguientes rasgos clínicos:
 - a) El trastorno comienza a manifestarse alrededor del tercer año de vida del niño o, en ocasiones, a una edad más avanzada.
 - b) El desarrollo lingüístico del niño es adecuado y con frecuencia avanzado.
 - c) Existen diferencias graves con respecto a la comunicación pragmática o uso social del lenguaje.

- d) Buen desarrollo motor, escalan y trepan con facilidad.
 - e) Desarrollo de estrategias cognitivas sofisticadas y pensamientos originales.
3. El Manual Internacional de Diagnóstico DSM-IV-TR (2001: 80) clasifica los Trastornos Generalizados del Desarrollo en:
- a) Trastorno autista.
 - b) Trastorno desintegrativo infantil.
 - c) Trastorno de Rett.
 - d) Trastorno hiperkinético con retraso mental y movimientos estereotipados.
 - e) Trastorno de Asperger.
4. El programa de Bondy y Frost (PECS, 1994) implica los siguientes pasos:
- a) El intercambio físico. El niño intercambia con el terapeuta la imagen con el objeto altamente deseado.
 - b) El desarrollo de la espontaneidad. El niño coge la imagen del objeto deseado de un tablero de comunicación realizando el intercambio.
 - c) Discriminar las fotografías. El alumno es capaz de diferenciar entre imágenes de objetos preferidos de los "no preferidos".
 - d) Desarrollo lingüístico adecuado. Formular respuestas complejas y comentarios espontáneos sin la ayuda del adulto.
 - e) Responder a la pregunta "¿Qué quieres?". El niño puede de manera espontánea solicitar una variedad de objetos y puede responder a la pregunta "¿Qué quieres?".
-

CUARTA PARTE

Intervención en otros trastornos

11

Maltrato y abusos

11.1. Concepto

El *Maltrato en la Infancia (MTI)* abarca desde el niño/a apaleado (“battered child”) hasta las violencias psicológicas y el abuso sexual, junto con la negligencia en la atención a las necesidades para un crecimiento y desarrollo adecuados.

En los últimos tiempos este concepto se ha visto complementado por el de victimología infantil, que incluye al niño que es espectador de la violencia familiar, y el caso de la violencia y acoso entre pares, denominado como fenómeno “bullying”.

En nuestra sociedad persisten dichos populares que hablan de la violencia como forma de relación entre la infancia y la vida adulta (“La letra con sangre entra”, “Quien bien te quiere te hará llorar”). Sin embargo el cambio de actitud social ante el maltrato se ha traducido en una modificación del ordenamiento jurídico, en la aceptación social de que no existen razones educativas ni de otro tipo que justifiquen la violencia hacia la infancia y en la comprensión de las consecuencias negativas que sobre el niño/a tiene el maltrato, tanto desde la perspectiva clínica como de costes socio-sanitarios.

La OMS (*Report of the Consultation on Child Abuse Prevention, WHO Social Change and Mental Health. Violence and Injury Prevention, Ginebra, 1999*) plantea las siguientes consecuencias del Maltrato en la Salud:

- a) Fatales (Homicidios, Suicidio, Infanticidio, VIH-sida, Aborto selectivo, Mortalidad por problemas en la reproducción).
- b) Físicas (Hematomas y abrasiones, Fracturas, Traumatismos de cara y cuello, Traumatismos craneoencefálicos, Quemaduras, Traumatismos torácicos y abdominales, Traumatismo torácicos y abdominales, Síndrome de Munchausen).
- c) Sexuales (Embarazo no deseado, Enfermedades de transmisión sexual, VIH, Morbilidad debido a problemas reproductivos).
- d) Emocionales y comportamentales (Baja autoestima, Hiperactividad, Traumatismos autoinfligidos, Relaciones entre iguales deficitarias, Trastornos somatoformes, Bajo rendimiento escolar, Trastornos de la conducta alimentaria, Depresión, Ansiedad, Tóxico-dependencias).

- e) A largo plazo (Trastornos en el desarrollo, Discapacidades, Trastornos de la conducta alimentaria, Trastornos del sueño, Tóxicodependencias, Depresión y Ansiedad, Delincuencia y Conductas violentas, Conductas autodestructivas)

El MTI no es un hecho exclusivo de la sociedad contemporánea, pero no ha sido hasta los años sesenta en que fue reconocido en la literatura médica como un problema de salud infantil. Es conocido que puede ocurrir en todos los grupos sociales y culturales, aunque la tipología de presentación y su detección (maltrato físico, emocional, abuso sexual) difiere en cada uno de estos grupos sociales, lo que determina que la visibilidad de una u otra tipología de MTI sea mayor en familias en situación de precariedad socio-económica y catalogadas, desde diferentes perspectivas, como “familias de riesgo”.

Aunque la *prevalencia e incidencia* conocida del MTI se modifica según el concepto, la tipología y el lugar de la detección, la magnitud de este problema indica que es una situación a la que debe hacerse frente desde los Servicios de Atención Sanitaria a la Infancia en cualquiera de los niveles asistenciales. Se conoce que 1 por cada 1.000 niños/as (0-15 años) sufren cada año maltrato físico o abandono severo (datos del Reino Unido y EEUU). Según los datos de los Servicios de Protección de la Infancia y de encuestas a profesionales, la prevalencia en España es similar a la de los países de nuestro entorno socio-cultural, siendo la negligencia y el abandono los subtipos de MTI más frecuentes. Con relación al acoso escolar por parte de padres los estudios de prevalencia, tanto nacionales como internacionales, lo cifran en torno al 3% para los casos graves, aunque pueden estar inmersos en procesos de violencia escolar el 20-25% de los escolares, no incluimos los resultados del denominado Estudio Cisneros realizado en España (2006) por los importantes déficits metodológicos y el alarmismo de las cifras que aporta.

- *Concepto y clasificación de los malos tratos en la infancia*

En el concepto de MTI se incluyen los siguientes aspectos:

1. Contexto maltratante: Familiar o extrafamiliar (que incluye el maltrato institucional).
2. Forma de agresión: Activa o pasiva.
3. Tipo de lesiones: Físicas o emocionales, incluyendo los abusos sexuales.

En la mayoría de las definiciones, con rigor conceptual y operativo, se hace referencia a la *interacción*, expresada en términos de *agresión y/o desatención*, entre *necesidades* de la infancia y el *contexto de desarrollo* del niño/a. La importancia de esta aproximación conceptual viene dada por las implicaciones tanto asistenciales como preventivas que se derivan de él.

De acuerdo con las diferentes definiciones más utilizadas (Centro Internacional de la Infancia, Kempe, Sociedad Catalana de Pediatría):

Ocurre Maltrato en la Infancia cuando el niño/a es objeto de acciones u omisiones por adultos cercanos (familia, entorno social) o instituciones, que afectan a su desarro-

llo físico, psíquico, afectivo y/o social, con o sin lesiones evidentes, pero percibidas por el adulto que las inflige como dañinas o perjudiciales para el niño/a .

En las situaciones de MTI, una de las formas suele ser predominante en la detección por lo que, con fines diagnósticos y de intervención, la siguiente clasificación y definición de tipologías es especialmente útil:

1. *Maltrato físico*: Cualquier acción no accidental que provoque daño físico y/o enfermedad en el niño/a.
2. *Maltrato psicológico*: Hostilidad verbal “crónica” (insulto, burla, desprecio, crítica, amenaza de abandono) y bloqueo persistente de las iniciativas de interacción infantiles (desde la evitación hasta el encierro o confinamiento).
3. *Negligencia física*: Desatención habitual de las necesidades físicas (alimentación, vestido, higiene, cuidados médico-sanitarios) y de la protección y vigilancia de situaciones peligrosas (exposición reiterada situaciones de accidentabilidad).
4. *Negligencia psicológica*: Falta persistente de respuesta a las señales infantiles (sonrisa, llanto) y falta de iniciativa en la interacción-contacto con el niño/a por parte de figuras estables, imprescindible en los primeros años de vida.
5. *Abuso sexual*: Actividades sexuales de cualquier tipo (sodomía, exposición visual, sexo oral, toqueteos, conversaciones, insinuaciones, comercio sexual) con un niño/a menor de 18 años, por parte de un adulto (familiar o no) que representa una “figura de autoridad” para el niño/a , incluyendo la excitación y/o satisfacción sexual de esa figura adulta.

11.2. El concepto de victimología infantil

El estudio y profundización acerca del maltrato en la infancia ha perfilado algunos aspectos novedosos de gran interés. Por un lado la concurrencia en muchos casos de situaciones de violencia de pareja en los que el niño/a puede llegar a ser víctima, sea de los propios malos tratos o sea como observador permanente de ese tipo de relación agresiva. Otro aspecto a considerar es el de niño/a víctima de sus propios compañeros, acosado y desorientado ante esta situación que se perpetúa ante la observación silenciosa, cuando no cómplice, de sus semejantes. Por fin una tercera forma emergente consiste en los niños/as que agreden a sus propias figuras parentales y otras personas mayores de referencia. Son tres situaciones emergentes que precisan ser identificadas en nuestra intervención profesional.

Al hilo de estas tres situaciones aparece un nuevo concepto: *victimología evolutiva*, acuñamiento académico que pretende incluir una disciplina dedicada al seguimiento evolutivo de aquellos/as niños/as que sufrieron algún tipo de violencia y estudiar su devenir en cuanto a su proceso de posible revictimización o de secuelas relacionales y sociales. La victimología evolutiva, según Filkenhor, abarca dos campos: aspectos evolutivos del riesgo que hace referencia al tipo de victimizaciones que sufren los niños/as según su edad y grado de desarrollo, el segundo

campo se ocupa del aspecto evolutivo del impacto de la victimización, dado que los niños/as responden ante este hecho según su vulnerabilidad y las capacidades específicas del estadio de desarrollo en que se encuentran. En términos más coloquiales, este concepto pretende dar respuesta a la siguiente pregunta: ¿Un niño/a que ha sido abusado es “carne de cañón” para continuar siendo víctima y “atraer” otro tipo de abusos en otros contextos? (caso paradigmático: relaciones entre los fenómenos “bullying” y “mobbing” que han sido descritos en la actualidad).

11.3. Etiología y factores de riesgo

La etiología del maltrato en la infancia es compleja, dado el carácter psicosocial del problema. Las investigaciones realizadas para identificar los factores de riesgo (también llamados "indicadores inespecíficos") han evidenciado la naturaleza multicausal del problema, estando presentes un número importante de estos factores en toda situación de maltrato.

El conocimiento de los factores de riesgo tiene valor tanto para la detección y plan de intervención sobre el problema como para su prevención. Se pueden dividir en *factores sociales* (extra e intra familiares), *factores psicológicos* (de la personalidad, psicopatológicos, dificultades de empatía con la infancia, modelos de aprendizaje/repetición relacional), *factores de vulnerabilidad del niño/a* (de la infancia en general y de determinados niños/as como prematuridad y bajo peso, minusvalías físicas y psíquicas, dificultades del aprendizaje con o sin déficits atencionales).

Los *factores de riesgo* que por *repetición, persistencia* en el tiempo y *sumación* de varios de ellos tienen mayor valor predictivo, para la detección precoz de las formas severas de maltrato físico y negligencia, así como para evaluar la posibilidad de su repetición y su prevención, son (Browne y cols., 1988):

- Padres muy jóvenes, sobre todo adolescentes.
- Embarazos no planificados (separados entre sí por períodos inferiores a 18 meses).
- Dificultades serias para el establecimiento del vínculo madre-hijo/a (separación madre-hijo/a en el período neonatal precoz, por enfermedad u otras circunstancias).
- Prematuridad y bajo peso al nacimiento (tiene un efecto sumador de riesgos: separación precoz con dificultad de establecer un adecuado vínculo madre-hijo/a y el fracaso de las expectativas con sentimientos de fallo narcisista en las figuras parentales).
- Minusvalías físicas y/o psíquicas en los niños/as.
- Rupturas familiares y familias monoparentales aisladas social y/o afectivamente.
- Familias con problemas sociales y/o económicos (pobreza, marginación, aislamiento social y/o carencia de red de apoyo social).
- Familia con historia manifiesta de violencia familiar entre los adultos y/o adultos-niños/as (p. ej. maltrato en la infancia de padre y/o madre).
- Familias en riesgo psico-social persistente (enfermedad mental de una o las dos figuras parentales, alcoholismo u otras toxicomanías, afecciones crónicas en alguno de sus miembros, convivientes sin relación familiar directa).

- Padres con actitud excesivamente intolerante, indiferente o ansiosa en la crianza de los hijos/as.

Estos factores de riesgo pueden tener un carácter predisponente, desencadenante, o incluso protector (“buffer” o tampón) cuando se utilizan como recurso familiar más que como descripción de carencias o dificultades: en un trabajo de metanálisis acerca de los factores de riesgo en los casos de malos tratos, se demuestra que el impacto predictivo de cada factor de riesgo, aisladamente, es escaso. No obstante si se van asociando varios de los factores conocidos, la probabilidad de presentar cualquier tipo de MTI puede llegar a quintuplicarse. Sin embargo, queda demostrado que los adultos que habían sufrido malos tratos en su infancia no eran obligadamente adultos maltratantes. La detección precoz y atención adecuada del niño/a y su familia que sufre maltrato evita la repetición transgeneracional del MTI.

La repercusión de estos factores de riesgo se encuadra en una determinada dinámica relacional: las figuras parentales precisan de organizaciones mentales complejas para la superación de los conflictos que van surgiendo en la relación con sus hijos/as. En determinadas circunstancias, “situaciones de riesgo”, este proceso mental se encuentra dificultado, por lo que la “actuación” pasa a ser la forma prioritaria de comunicación con la infancia; estos pasos al acto son una descarga de la tensión emocional hacia el exterior, lo que dificulta la comprensión y elaboración mental de cada situación conflictiva que se presenta, de tal suerte que, en esta situación, actos cotidianos del niño/a (llorar, defecar, orinar, demandas, caprichos, incidentes) pueden ser interpretados por las figuras parentales como una potencial o real agresión, por lo que su tolerancia hacia esos actos disminuye y son connotados como amenazas frente a las que es preciso responder de forma activa, es decir, “actuada”.

Así mismo los factores de riesgo se pueden inscribir en un funcionamiento familiar en el que prima el “aislamiento” social, con una dialéctica aislarse-ser aislados (p. ej., alcoholismo, migraciones, marginación de cualquier tipo, pobreza) y que dificulta las interacciones sociales y los procesos de mentalización, perpetuándose los esquemas relacionales precedentes. Al aislamiento se puede unir el “encerramiento” relacional (p. ej., vivienda en condiciones de hacinamiento, escasa superficie, roces frecuentes), por lo que revierten en el núcleo familiar las dificultades relacionales y de verbalización. Esto, unido a la dificultad de canalización externa de la agresividad, hace que dicha agresión explote dentro de este encerramiento, siendo los integrantes familiares los que se van a ver sometidos a permanentes pasos al acto.

Esta importancia de los factores sociales como determinantes del MTI ha sido confirmada por estudios recientes y, en particular, la deprivación social (incluyendo la estabilidad económica, la situación de la vivienda y la existencia de ayudas sociales), junto con la situación laboral de las figuras parentales y la estabilidad y riqueza de la red social. En este mismo sentido, el estudio de los factores del niño/a evidencian que las actitudes parentales son más significativas que las características de los problemas en el niño/a.

11.4. Diagnóstico de maltrato

El Maltrato en la Infancia (MTI), en sus diferentes subtipos o forma de presentación, se puede sospechar por: la *historia clínica* (motivo de consulta, forma de presentación de la demanda y datos socio-familiares) y la *exploración clínica y pruebas complementarias*.

1. *Forma de presentación de la demanda en la consulta:*
 - a) Características y actitudes de los adultos que acompañan al niño/a en la consulta, tanto en términos de explicaciones como de actitudes hacia el niño/a y los profesionales.
 - b) Conducta del niño/a durante la consulta.
2. *Lesiones o consecuencias en el niño/a (Indicadores “específicos”).*
 - a) Lesiones físicas.
 - b) Alteraciones del crecimiento.
 - c) Alteraciones en el desarrollo evolutivo.
 - d) Trastornos de conducta.

Aunque la sospecha de un posible o probable MTI surge prioritariamente por uno de los subtipos, en todas las formas de MTI existe o puede existir un daño en la esfera psicológica que, a corto y largo plazo, es la consecuencia más nociva para el niño/a .

El motivo de consulta, las características de la demanda y los hallazgos exploratorios que pueden alertar acerca de la posibilidad o probabilidad de la existencia de MTI son distintos según el subtipo de MTI sospechado:

Maltrato físico

A. En la *anamnesis*:

- a) *Discordancia entre las características de las lesiones que son motivo de consulta y:*
 - La *descripción* o *explicación* de las circunstancias causantes de la lesión (Ej. niño/a de 6 meses con quemadura de 2º grado en ambos glúteos que “se ha quemado en ambos nalgas al bañarle”).
 - El *momento* en que aparentemente ocurrieron las circunstancias causantes de la lesión (Ej. Hematomas antiguos en región dorso-lumbar para un traumatismo supuestamente reciente).
 - El *desarrollo* evolutivo del niño/a , en especial el desarrollo motor (Ej. hematoma periorbitario en un niño/a que no ha iniciado la deambulación).

- b) Lesiones con diferente antigüedad y/o *accidentes de repetición*.
- c) Lesiones *injustificadas* observadas por ajenos a la familia. Ej. escuela.
- d) Actitud de *despreocupación* ante la gravedad de las lesiones.
- e) Actitudes del *niño/a*, que indican un “contexto maltratante”:
 - Ansiedad excesiva cuando se le habla o explora.
 - Pasividad inadecuada para su edad y atención extrema (“mirada helada”).
 - Conducta y/o juego agresivos, con excesiva actividad.
 - Proximidad o distancia inhabitual entre padres e hijos.

B. En la *exploración* las lesiones que *alertan* sobre un posible maltrato físico son:

- *Cutáneas* (hematomas, contusiones, heridas, quemaduras).
- *Óseas* (fracturas).
- *Internas* (neurológicas, viscerales, oculares).

Entre estas *lesiones*, existen algunas que, teniendo en cuenta la *edad* en que aparecen, el *tipo de lesión* evidenciada, la presencia de *marcas del objeto* utilizado para la agresión y otros *signos indirectos*, se pueden considerar como de elevada sospecha o patognomónicas de *lesión no accidental* (Cuadro 11.1).

Cuadro 11.1. Sospecha de lesiones no accidentales

<i>Lesiones cutáneas (hematomas, heridas, erosiones y quemaduras)</i>
Provocadas accidentales
<ul style="list-style-type: none"> – Hematomas: <ul style="list-style-type: none"> Parte proximal extremidades, parte media y distal Región lateral de cara, crestas iliacas Pabellones auriculares y cuello, región facial y frontal Genitales y glúteos, región maxilar Varias localizaciones
<ul style="list-style-type: none"> – Quemaduras: <ul style="list-style-type: none"> Bordes nítidos, bordes irregulares Localización múltiple, carácter único Forma de “calcetín” o “guante” Simétrico y nítido, asimétricas Marcas de cigarrillo Cicatrices de quemaduras Palmas y plantas, zonas descubiertas Genitales y glúteos

[.../...]

Cuadro 11.1. (continuación)

<ul style="list-style-type: none">– Forma de la lesión (puede indicar el agente agresor)<ul style="list-style-type: none">Huellas de manos y dedosArcada dentalCables eléctricosCinturones/hebillas
--

<ul style="list-style-type: none">– Antigüedad de la lesión: (orienta al carácter repetitivo)<ul style="list-style-type: none">Color pardo o rojo púrpura, reciente (1-2 días)Color verde, antigua (4-7 días)Color amarillo, muy antigua (más de 10 días)Se recomienda que en los casos con lesiones cutáneas, y siempre que no altere el curso de las exploraciones ni altere emocionalmente al niño/a, se realicen fotografías.
--

Fuente: Guía Comunidad de Madrid (1993).

C. Codificación:

- CIE-10: Se codifica con el código de las lesiones concretas (Código IV de la clasificación multiaxial) y con el código de los trastornos mentales acompañantes (Ejes I, II y III de la clasificación multiaxial), pero al utilizar la Clasificación Multiaxial de la Infancia y la Adolescencia (MIA-CIE-10) se debe acompañar de los códigos Z correspondientes en el eje V, en este caso Z61.6.
- DSM-IV-TR: La clasificación es más imprecisa y se corresponde con toda la situación de malos tratos en el código V61.21 y en caso de los malos tratos físicos con el código T74.1.

El Síndrome de Münchausen por “poderes”, como forma de Maltrato Físico debido a la inducción o simulación de síntomas, casi siempre evocadores de patologías graves, se sospechará ante:

- Síntomas y signos que *no se explican* por los cuadros clínicos y pruebas habituales.
- Síntomas y signos que *sólo ve* la persona que cuida del niño/a o que sólo aparecen cuando el niño/a está en casa o en el camino de casa al hospital (“loco parentis”).
- Demanda *excesiva* de pruebas complementarias sin base clínica *ni preocupación* por las consecuencias de éstas para el niño/a .
- Codificación:
 - CIE-10: Tanto el “Doctor Shopping” como el Münchausen típico se codifica con el dígito F68.1 Para el Münchausen por poderes se utiliza el dígito T74.8.
 - DSM-IV-TR: Categoría F68.1 (300.xx) y el síndrome de Münchausen por poderes remite al apartado B como “criterios para estudios posteriores”.

Maltrato psicológico

Esta forma de MTI se caracteriza por la *cronicidad* de las *actitudes* de los adultos responsables de la crianza del niño/a y que se pueden evidenciar en la *consulta* por:

- Rechazo verbal, menosprecio y desvalorización.
- Aislamiento del niño/a de su entorno y/o de los adultos, con o sin finalidad laboral o social.
- Relaciones basadas en el temor o disciplina severa.
- Exigencias excesivas e inadecuadas a la etapa evolutiva y/o a las características individuales del niño/a.

En el Maltrato psicológico, la sintomatología de alarma o *sospecha* no es exclusiva del MTI, pudiendo estar relacionada con otras causas, individuales o sociales (Ej., trastornos mentales, trastornos madurativos de causa especificada). Sin embargo el cuadro clínico de *fallo o retraso no orgánico del crecimiento* se asocia siempre a situaciones graves y mantenidas de privación o maltrato psicológico.

Los signos clínicos de *sospecha del MTI psicológico* pueden ser:

- Retraso en la maduración psicomotora. Ej., retraso en el desarrollo del lenguaje.
- Trastornos de conducta y comportamiento. Ej., excesiva ansiedad o rechazo de las relaciones psicoafectivas, conducta agresiva y problemas severos de aprendizaje.
- Trastornos de carácter psicossomático. Ej., dolor abdominal recurrente.
- Trastornos en el crecimiento. Ej., “fallo no orgánico del crecimiento”.

En cuanto a la codificación en el CIE-10 se utiliza el código correspondiente del trastorno mental detectado (ejes I, II y III de la clasificación MIA-CIE-10), pero se debe acompañar en el eje V con los códigos correspondientes: Z61.7; Z61.8; Z62.0; Z62.2; Z62.3 y/o Z62.6. La clasificación DSM-IV-TR, al ser más imprecisa en el caso de la infancia y la adolescencia, no contempla como tal categoría específica estos malos tratos psicológicos.

Abuso sexual

El *Abuso Sexual (AS)* raramente se sospecha por la *historia clínica*, excepto cuando el niño/a o la persona que le acompaña expresan, *revelan*, la existencia de un probable Abuso Sexual o bien cuando los síntomas físicos o psicológicos indican la posibilidad de un AS.

Los *signos de sospecha* de AS en la exploración se agrupan en:

- Genitales.
- Anales.
- Lesiones cutáneas perianales y perineales.

Cuarta parte: Intervención en otros trastornos

- Lesiones en cavidad oral.
- Trastornos emocionales y/o comportamentales.

Estos signos pueden dar lugar a una *mayor o menor posibilidad/probabilidad de AS* (Cuadro 11.2).

Cuadro 11.2. Signos de sospecha en el abuso sexual

Sospecha alta o "muy probable":

Presencia de semen en vagina, ano o genitales externos.
Embarazo en persona menor de edad, cuando la identidad del padre es desconocida u ocultada.
Desgarro del himen.
Desgarro anal.
Hematomas y/o erosiones en zonas genitales o sexuales (Ej., senos, labios), leves pero de carácter no accidental.
Signos de Enfermedades de Transmisión Sexual.
Conductas sexualizadas inadecuadas para la edad, frecuentes y repetidas.

Sospecha media o "probable":

Prurito y/o dolor en región perineal, disuria o leucorrea.
Verrugas o condilomas anales.
Alusiones del niño/a sobre "secretos de los que no puede hablar".
Trastornos de la conducta alimentaria y otros trastornos psiquiátricos.
Intentos de suicidio y automutilación.
Conductas perturbadoras y dificultades relacionales con niños/as y adultos/as.

Sospecha baja o "posible":

Infecciones de repetición del tracto urinario.
Trastornos de carácter psicossomático, Ej., dolor abdominal recurrente, cefaleas.
Conducta sexualizada esporádica.
Patrones sexuales "excéntricos" en la interacción familiar.

Fuente: Great Ormond Street Hospital for Children National Health Service Trust (1995).

Para la codificación en el sistema CIE-10 de la OMS, se utilizan los códigos concretos de las lesiones detectadas (eje IV de la MIA-CIE-10) y los correspondientes a los trastornos mentales acompañantes (ejes I, II y III), se debe acompañar en el eje V con los códigos Z correspondientes: Z61.4 ó Z61.5, según fueran perpetrados en el grupo familiar o fuera de este contexto, respectivamente. En el sistema americano DSM-IV-TR se expresan de una forma más imprecisa, correspondiéndose con el conjunto de la situación de maltrato con el código V61.21, acompañados por el código V61.12 si el abuso lo realiza un compañero o por el código V61.83 si el abusador es diferente al compañero.

Maltrato por Omisión: Negligencia - Abandono

Esta forma de MTI no presenta signos y síntomas de sospecha tan específicos como ocurre en el MTI físico, dado que pueden aparecer en otras situaciones que se pueden catalogar como de “riesgo para un desarrollo psicomotor inadecuado” o de “riesgo psicosocial”. Sin embargo, pueden existir situaciones que requieran *intervención* de los servicios de protección de la infancia, bien por la *gravedad* de las consecuencias en el niño/a o por la *imposibilidad* para asegurar una crianza y educación adaptadas a las necesidades del niño/a .

Como *señal de sospecha*, durante la realización de la *anamnesis*, se puede detectar que los adultos que acompañan al niño/a muestran *ausencia de preocupación* por los problemas del niño/a y/o *distancia o rechazo* ante los requerimientos afectivos del niño/a.

Los *signos de alarma en la exploración* son:

- Descenso marcado en los percentiles de peso y talla: “fallo no orgánico del crecimiento”.
- *Anomalías de piel y pelo*. Ej., eritema del pañal severo y persistente.
- Escasa *higiene*.
- El *niño/a* mantiene una actitud de *rechazo o de aislamiento*.
- *Desarrollo intelectual y rendimiento escolar bajo*, por estímulos inadecuados al potencial de desarrollo del niño/a.

La *negligencia y abandono psicológico* se puede manifestar como problemas del crecimiento y del desarrollo, tanto de forma aislada como asociado a otras formas de maltrato y suele tener características específicas según la etapa madurativa y cronológica (Cuadro 11.3).

Cuadro 11.3. Signos de negligencia y abandono emocional

<p><i>Niño/a 0-2 años:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – Indicadores de riesgo físico: Retraso del crecimiento; infecciones leves, recurrentes o persistentes; consultas frecuentes a los servicios de urgencias; eritema del pañal severo. – Indicadores de riesgo en el desarrollo/maduración: Retraso y disarmonía en el desarrollo de las áreas madurativas. – Indicadores de riesgo conductual: Ansiedad excesiva o rechazo en el establecimiento de vínculos y relaciones psico-afectivas; ausencia de respuestas ante estímulos sociales.
<p><i>Niño/a 3-6 años:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – Indicadores de riesgo físico: Retraso de talla; microcefalia; aspecto sucio y descuidado. – Indicadores de riesgo en el desarrollo/maduración: Retraso del lenguaje de tipo disarmónico; capacidad de atención disminuida de forma notable; inmadurez socio-emocional (excesivamente "infantil" o excesivamente "adulto" para su edad). – Indicadores de riesgo conductual: Hiperactividad; rabietas e inquietud; conductas agresivas y/o retraimiento excesivo; escasa discriminación y pasividad en las relaciones sociales; búsqueda de contactos físicos extraños para su edad.

[.../...]

Cuadro 11.3. (continuación)

Niño/a 7-14 años:

- Indicadores de riesgo físico: Retraso de talla; aspecto sucio y descuidado.
 - Indicadores de riesgo en el desarrollo/maduración: Problemas de aprendizaje; baja autoestima; escasa capacidad de habilidades para resolver situaciones de cierto conflicto; inmadurez emocional; tendencia a la impulsividad y bajo control de los impulsos.
 - Indicadores de riesgo conductual: Relaciones sociales escasas y/o conflictivas; conductas compulsivas y/o de autolesión; problemas graves en el control de esfínteres; dificultad en el manejo de la agresividad; baja tolerancia a la frustración.
-

Fuente: Guía de la Comunidad de Madrid (1993).

De especial importancia resulta resumir las interacciones que acontecen entre la figura parental que maltrata, la otra figura parental, que en no pocas ocasiones es también maltratada, y los hijos/as de estas familias que conviven en un clima de violencia. La forma más clara de hacerlo es la lenta y detenida exposición del Cuadro 11.6.

Codificación: Según el sistema CIE-10 utilizaremos los códigos de los trastornos mentales acompañantes en los ejes I, II y III, situando en el eje V los códigos Z62.2; Z62.4 o Z62.5. En la clasificación americana DSM-IV-Tr no se especifica diferencia alguna con otros tipos de maltrato.

Acoso moral por parte de compañeros/as

Se le conoce como fenómeno “bullying” y la revisión de la literatura realizada por Rodríguez-Piedra, Seoane y Pedreira (2004) destaca lo siguiente:

1. En el *acosado*: Aparece un Síndrome de Estrés Postraumático que oscila entre los tipos II y III de Terr, siendo en este último en el que existe un mayor nivel de riesgo de comisión de conductas suicidas en la etapa de preadolescencia y adolescencia. La ayuda psicológica puede ser eficaz, pero debe ser cuidadosa y prudente con terapeutas de experiencia.
2. El *acosador*: Habitualmente pertenece al grupo de mayor aceptación entre los pares. Se enfrenta a una exclusión, siempre difícil de desarrollar o de tener que realizar determinados trabajos sociales. La ayuda psicológica no suele ser aceptada, al menos de entrada, ni por él ni por su propia familia.
3. El *grupo de iguales*: Guardan silencio, son testigos mudos. No reaccionan, situación similar es descrita en el mobbing. La educación en valores solidarios sería una alternativa, pero hoy es difícil instaurar estos valores, no se debe olvidar que en el grupo de pares se sigue pensando que decir lo que se observa es ser un delator o “acusica”.
4. En el *profesorado y la institución escolar*: Hasta épocas recientes eran renuentes a aceptar la situación, lo interpretaban como “peleas entre chicos”. Resistencia a tomar deci-

siones, en muchas ocasiones su actitud puede reforzar el acoso. La formación desde los Centros de Educación del Profesorado es una opción necesaria y urgente, sobre todo para incrementar el compromiso con las víctimas.

5. Las *Asociaciones de padres*: Divididas entre las opciones del acosado y del acosador, reproducen en su seno las contradicciones y responden al criterio de normalización de las situaciones y, en no pocas ocasiones, minimizar el acoso. No es extraña la acción reivindicativa y victimista de ambos grupos, la acción educativa decidida y positiva y el debate en el seno de la APA puede ser una salida real.

En todos los casos expuestos con anterioridad se precisan profesionales formados y con experiencia para abordar tanto la información como la formación y la intervención directa sin caer en fáciles alarmismos.

La codificación con el sistema MIA-CIE-10 consta en describir los trastornos mentales acompañantes en los ejes I, II, y III, pero se debe hacer constar en el eje I si aparece el Síndrome de Estrés Postraumático (SEPT) con el código correspondiente: F43.1, ya que no incluye aún los tipos de Terr para la infancia (I o agudo; II o crónico y III o mixto); se puede emplear el eje IV si hubiera algún tipo de lesiones físicas; en el eje V se debe reseñar: Z60.5; Z61.3; Z61.7 y/o Z62.3. Según la DSM-IV-TR, continúa siendo imprecisa salvo para señalar el SEPT (309.81).

11.5. Pautas terapéuticas y preventivas

El MTI es un síndrome psico-social complejo, en el que el profesional sanitario tiene un papel relevante en dos niveles básicos de actuación: *El nivel preventivo* (contenidos y actividades de la *prevención primaria* y de la *prevención secundaria*) y en el *nivel de intervención* una vez detectado el problema (*prevención terciaria*).

1. *Nivel Preventivo*: La prevención se ha referido clásicamente a procesos aparentemente unicastales (p. ej., enfermedades infecto-contagiosas o transmisibles), pero a medida que se avanzó en el conocimiento de estos procesos y de otros problemas de salud, como p. ej., el MTI, se constató la complejidad y multicausalidad implicadas en el proceso salud-enfermedad (factores de “terreno”, “sensibilizadores”, “desencadenantes”, atenuantes o “buffer”, de “respuesta”, “genéticos”, “adquiridos”, “cognitivos”).

- 1.1. *Prevención primaria del MTI*: Interviene sobre la *multicausalidad* y consiste en las intervenciones dirigidas a elevar el bienestar de la infancia mediante actividades dirigidas a la promoción del niño/a como sujeto activo que debe ser “escuchado” en sus necesidades, acorde con las diferentes etapas del desarrollo, p. ej., legislación, promoción de formas adecuadas de crianza y educación, mejora de la imagen social de la infancia.

Las actividades de Prevención Primaria, como parte de la atención de salud del niño/a, se encuadran dentro de las actividades de *Promoción del Desarrollo Psicosocial en el niño/a de 0-5 años*: Seguimiento de los embarazos de riesgo (madres adolescentes, crisis familiares), medidas para evitar o paliar los efectos negativos de la separación madre-hijo/a en el período neonatal precoz (recién nacidos de alto riesgo), promoción de la lactancia materna desde una perspectiva no exclusivamente nutricional, programa de seguimiento del crecimiento y desarrollo del niño/a sano que incluya no sólo la “medición”, sino también contenidos vinculares y relacionales, desde las actividades más habituales como p. ej., alimentación, sueño, vacunas, higiene y sin olvidar la observación del temperamento del niño/a, como elemento potenciador y no limitante de las relaciones vinculares.

- 1.2. *Prevención secundaria del MTI*: Va dirigida a la *detección precoz* de las situaciones de MTI, para evitar la *cronicidad* de los factores de riesgo. En este nivel de prevención, se valora la existencia de indicadores de un entorno familiar y/o socio-institucional de riesgo para el maltrato: Las actividades clínicas y de prevención en Atención Primaria tienen un carácter privilegiado para esta detección precoz. Este nivel de prevención exige el *seguimiento de los factores de riesgo detectados* y la evaluación constante de los patrones relacionales de riesgo hacia el niño/a en las consultas de Atención Primaria y de Salud Mental (Cuadro 11.4.)

Cuadro 11.4. *Características comportamentales en los malos tratos*

Maltratador	Compañero/a Maltratado/a	Niños/as
El maltratador se caracteriza por:	El maltratado/a se caracteriza por:	Los niños/as que viven en hogares con malos tratos se caracterizan:
<ul style="list-style-type: none"> • dificultad en el control de los impulsos (limitada tolerancia a la frustración, temperamento explosivo). • Rabia. • Pruebas continuas pero con frecuencia su éxito le produce angustia. 	<ul style="list-style-type: none"> • Mucho tiempo ser-sufriente. • Mucho tiempo frustrado. • Aceptación pasiva. • Angustia "interna". 	<ul style="list-style-type: none"> • Combinación de limitada tolerancia a la frustración, control pobre de impulsos y mucho tiempo frustrado. • Angustia que se manifiesta hacia exterior e interior.
<ul style="list-style-type: none"> • Trastornos por ansiedad. • Funcionamiento psicossomático. • Síntomas sofisticados que frecuentemente aparecen como disfunciones en los niveles socio-educativos. 	<ul style="list-style-type: none"> • Trastornos por ansiedad. • Funcionamiento psicossomático. 	<ul style="list-style-type: none"> • Tristeza, depresión. • Trastornos por ansiedad. • Funcionamiento psicossomático. • Absentismo escolar. • Conductas predelincente y delincuente.

[.../...]

Cuadro 11.4. (continuación)

<ul style="list-style-type: none"> • Dependencia emocional. • Depresiones sólo en ámbito de familia. 	<ul style="list-style-type: none"> • Dependencia económica y emocional. • Depresiones. • Alto riesgo para el consumo secreto de drogas y alcohol. • Alto riesgo accidentes domiciliarios. 	<ul style="list-style-type: none"> • Dependencia económica y emocional. • Alto riesgo de consumo de drogas/alcohol. • Acting-out de tipo sexual. • Aislamiento. • Fugas. • Soledad. • Miedos.
<ul style="list-style-type: none"> • Limitación para solicitar ayuda, salvo las muy orientadas para el aquí y ahora. 	<ul style="list-style-type: none"> • Paciencia ilimitada para buscar la “poción mágica” que solucione los problemas maritales y de maltrato. 	<ul style="list-style-type: none"> • Combinación de deficiente control de los impulsos y de permanente optimismo ante las nuevas situaciones.
<ul style="list-style-type: none"> • Necesidades yoicas insaciables con aspectos de un narcisismo infantil (no se suele detectar fuera del grupo familiar). 	<ul style="list-style-type: none"> • Inseguridad en conocer las propias necesidades que se presentan sólo en función de pareja, familia, trabajo... 	<ul style="list-style-type: none"> • Inestable definición del yo: envidia con caprichos infantiles; deseos en base a los parentales.
<ul style="list-style-type: none"> • Cualidades que sugieren gran potencial para el cambio y la mejoría (p. ej., hacer “promesa” de cambio para el futuro). 	<ul style="list-style-type: none"> • Esperanza irreal en que el cambio es inminente. • Creencia en “promesas”. 	<ul style="list-style-type: none"> • Mezcla de esperanza/depresión en que la cosa va a cambiar. • Más intensa relación con grupo de padres.
<ul style="list-style-type: none"> • Percepción de pobres intercambios sociales. • Relación de pareja “cerrada”. • Excluir los contactos fuera de la familia. 	<ul style="list-style-type: none"> • Incremento gradual del aislamiento social, incluye escasos contactos fuera de su familia. 	<ul style="list-style-type: none"> • Incremento aislamiento social. • Aislamiento con padres o completa identificación con ellos. • Pobreza en las habilidades sociales.
<ul style="list-style-type: none"> • Acusaciones a la pareja. • Celos. • Miedo de abandono. • Posesivo. • Controlador. 	<ul style="list-style-type: none"> • Inhabilidad para convencer al compañero/a de su lealtad. • Escasa ayuda y poder en la pareja. 	<ul style="list-style-type: none"> • Conductas disruptivas con padres. • Intercambios afectivos pobres.
<ul style="list-style-type: none"> • Miedo al abandono de pareja y/o niños/as. • Miedo a estar solo. 	<ul style="list-style-type: none"> • Miedo constante, que se va haciendo acumulativo y opresor con el tiempo. 	<ul style="list-style-type: none"> • Miedo y terror en la vida y por ser padres. • Confusión e inseguridad.
<ul style="list-style-type: none"> • Ser espiado por pareja y/o trabajo incluso por medios sofisticados. 	<ul style="list-style-type: none"> • Estar en disposición de prestar ayuda o hacer que se interprete por la pareja como cuidados la restricción o el confinamiento. 	<ul style="list-style-type: none"> • Incremento del nivel de engaño con mentiras, excusas para pasear, hurtos, tramposo.

[.../...]

Cuadro 11.4. (continuación)

<ul style="list-style-type: none"> • Violación de los límites personales de los otros. • Admite no culpar a los otros del fracaso marital, familiar, laboral o de los actos violentos. 	<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida gradual de los propios límites, con una dificultad en evaluar el peligro futuro. • Acepta todas las culpas. 	<ul style="list-style-type: none"> • Pobre definición de los límites personales. • Violación de los límites de los demás. • Acepta/proyecta las culpas.
<ul style="list-style-type: none"> • Cree que su conducta la hace para la seguridad del núcleo familiar (“por el bien de la familia”). 	<ul style="list-style-type: none"> • Cree que la aceptación de la conducta violenta conducirá finalmente a largo plazo a superar los problemas familiares. 	<ul style="list-style-type: none"> • Poca o nula comprensión de la dinámica de la violencia. • A menudo asume la violencia como norma.
<ul style="list-style-type: none"> • Ausencia de culpa en nivel emocional, incluso después del reconocimiento intelectual. 	<ul style="list-style-type: none"> • Aceptación emocional de la culpa de la conducta de la pareja, pensando que no puede con la culpa, considerando su propia conducta como provocación. 	<ul style="list-style-type: none"> • Autoculpabilidad (depende de la edad de los fracasos familiares, divorcio, separaciones, conflictos internos).
<ul style="list-style-type: none"> • Historia familiar de maltrato. 	<ul style="list-style-type: none"> • Historia familiar de recibir o de dar malos tratos. 	<ul style="list-style-type: none"> • Continuación del perfil de malos tratos en vida adulta.
<ul style="list-style-type: none"> • Frecuentemente manda pegando. 	<ul style="list-style-type: none"> • Ocasionalmente manda pegando. 	<ul style="list-style-type: none"> • Frecuentemente manda pegando (animales, hermanos/as). • A veces pega a los padres, en años posteriores.
<ul style="list-style-type: none"> • Las cualidades de maltratador mejoran con la edad y la experiencia (riesgo de letalidad para miembros de familia). 	<ul style="list-style-type: none"> • Conductas “creativas” que precipitan en la pareja la violencia. • Incremento del nivel de cuidados con el tiempo (deterioro de la evaluación del riesgo de letalidad). 	<ul style="list-style-type: none"> • Escasa pericia para resolver problemas: uso de violencia como técnica en la escuela, con los padres y familia demuestra tanto agresividad como pasividad (desde preescolar, incluso).
<ul style="list-style-type: none"> • Rol demandante o “agresivo” en las técnicas sexuales: impotencia, obligar, abstinencia. 	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiente auto-imagen sexual, asume totalmente la pasividad y acepta la conducta sexual de la pareja. • Intenta ver si con la abstinencia provoca en el futuro un nuevo abuso o maltrato. 	<ul style="list-style-type: none"> • Pobre identidad sexual, poca seguridad en la conducta sexual. • Modelo confuso identificación sexual. • Inmadurez en la interacción con los padres.
<ul style="list-style-type: none"> • Incremento de la conducta agresiva durante embarazo de la pareja (a veces el embarazo marca el inicio de las agresiones). 	<ul style="list-style-type: none"> • Incremento del riesgo de agresiones durante embarazo. 	<ul style="list-style-type: none"> • Incremento del riesgo de malos tratos (como dador/receptor) en embarazo de la madre.

[.../...]

Cuadro 11.4. (continuación)

<ul style="list-style-type: none"> • Ejerce control sobre la pareja por temor al homicidio o al suicidio. • A menudo intenta suicidarse o matar al otro durante la separación. 	<ul style="list-style-type: none"> • Frecuente ideación suicida (historia de pequeños intentos, a veces intentos de homicidio del otro). • Ocasionalmente lleva a cabo el homicidio como defensa propia. 	<ul style="list-style-type: none"> • Alto riesgo de suicidio y/o de tentativas, se incrementa si hay suicidio o asesinato de los padres.
<ul style="list-style-type: none"> • Frecuentemente usa a los niños/as como “instrumentos” y ejerce su poder y control en la custodia (puede raptar al niño/a o suspender la pensión). 	<ul style="list-style-type: none"> • Empobrecimiento de los intercambios afectivos en las formas de llevar a cabo la custodia. • Temor a que el niño/a sea raptado, cede para mantener los derechos del niño/a. 	<ul style="list-style-type: none"> • Los intercambios afectivos usados son pobres en todas las decisiones en torno a su custodia.
<ul style="list-style-type: none"> • Los familiares que maltratan pertenecen a todas las clases sociales nivel educativo, étnico, racial o grupo étnico. 	<ul style="list-style-type: none"> • El compañero/a que sufre los malos tratos forma parte de cualquier nivel socio-económico, educativo, étnico, racial, o grupo étnico. 	<ul style="list-style-type: none"> • Los hijos/as que sufren familias donde existen malos tratos o violencia forman parte de todos los grupos socio-educativos étnicos, raciales, económicos o edad.
<ul style="list-style-type: none"> • Usa el maltrato psicológico, verbal y físico y puede incluir el abuso sexual. 	<ul style="list-style-type: none"> • Lo sufre tanto verbal, psicológica como físicamente. Frecuente el abuso sexual. 	<ul style="list-style-type: none"> • Son de tipo psicológico, puede ser verbal, física o sexualmente maltratado.
<ul style="list-style-type: none"> • Se ocupan excesivamente en minimizarlo y/o negarlo. 		

Fuente: D.A. Wolfe (1990).

En la prevención secundaria del MTI el instrumento a utilizar es la vigilancia clínico-epidemiológica de los factores de riesgo, para su detección, diagnóstico precoz y atención temprana. En este nivel se actúa sobre el periodo silente y presintomático, precisándose un adecuado conocimiento y valoración del concepto y tipologías del MTI, las posibles consecuencias en el niño/a, la dinámica relacional y social normal y de “riesgo” en la familia y la presencia de co-morbilidad en las figuras parentales (p. ej., afecciones crónicas, enfermedades mentales, toxicomanías y otras conductas adictivas). Así mismo en este nivel se utiliza la observación de relaciones y actitudes entre adultos y niños/as, en el marco familiar y extrafamiliar, mediante entrevistas semiestructuradas, escalas de observación y escalas de evaluación.

2. *Prevención terciaria del MTI*: Incluye el diagnóstico y la actuación sobre el proceso establecido y sus secuelas, y se dirige a modificar el curso del problema de salud, para atenuar sus consecuencias y mejorar la capacidad del sujeto afecto para afrontarlas, junto con la modificación de los factores de riesgo y potenciación de los factores de

protección. En el MTI, la prevención terciaria precisa de instrumentos que faciliten la identificación de los síntomas y signos de MTI, tanto en actividad como en evolución y/o residuales.

Asimismo, la *Prevención Terciaria* va encaminada, una vez detectado el MTI, a disminuir la probabilidad o evitar la repetición de la agresión-desatención en el niño/a y las lesiones consecuentes. Incluye la sospecha y/o diagnóstico de MTI, la intervención coordinada para la protección del niño/a y la rehabilitación, reinserción y resociabilización del niño/a y la familia. Este nivel es más específico de los Servicios Especializados (Salud Mental) y Servicios Sociales (Generales y de Protección de la Infancia). Para poder llevarlo a cabo, de forma efectiva y corresponsable, es importante que los servicios implicados en cada uno de los niveles de intervención conozcan los procedimientos y responsabilidades propias y del resto de los servicios e instituciones implicadas, teniendo en cuenta que los Servicios de Psiquiatría de la infancia y la adolescencia serían reclamados, en un primer momento, como interconsulta para evaluación del daño y riesgo psicopatológico.

Cuadro 11.5. *Modelo transaccional en el maltrato infantil*

<i>Factores desestabilizantes</i>	<i>Factores compensadores</i>
<i>Estadio I</i>	
<i>Reducida tolerancia al estrés y desinhibición de agresión</i>	
<ul style="list-style-type: none"> • Escasa preparación de los padres. • Bajos control, feedback, capacidad de predecir. • Acontecimientos vitales estresantes. 	<ul style="list-style-type: none"> • Pareja como soporte. • Estabilidad socio-económica. • Éxito en trabajo, escuela. • Modelos y soportes sociales.
<i>Estadio II</i>	
<i>Deficiente manejo de provocación y crisis agudas</i>	
<ul style="list-style-type: none"> • Respuesta emocional condicionada. • Fuentes de angustia y agresión. • Valoración de baja/pérdida amenazas. 	<ul style="list-style-type: none"> • Mejoría de la conducta infantil. • Programas comunitarios para padres. • Utilización adecuada de recursos.
<i>Estadio III</i>	
<i>Patrones habituales de respuesta y agresión con los miembros familiares</i>	
<ul style="list-style-type: none"> • Habitación de los niños/as a los castigos físicos. • Reforzamiento parental para el estricto uso de técnicas de control. • Incremento de problemas de conducta en los niños/as. 	<ul style="list-style-type: none"> • Falta de satisfacción de los padres con los castigos físicos. • Respuesta infantil positiva a métodos no coercitivos. • Moderación comunitaria/Servicios.

Fuente: D. A. Wolfe (1986).

A partir de esta primera evaluación se pueden observar varias posibilidades de intervención cuya responsabilidad es de los Servicios de Psiquiatría de la infancia y adolescencia:

1. Evaluación clínica del impacto de los factores de riesgo tanto en el proceso de desarrollo del niño/a como en las figuras parentales. (P. ej., evaluar la psicopatología de las figuras parentales y el nivel de desarrollo del niño/a), recomendando el abordaje terapéutico más pertinente al caso, sobre todo ante psicopatología parental y/o para la determinación de la gravedad y probabilidad de repetición en un contexto de violencia familiar.

Cuadro 11.6. *Tipologías de padres que maltratan a los niños/as*

<i>Características principales de los padres</i>	<i>Hostil-Agresivo 1</i>	<i>Rígido-Compulsivo 2</i>	<i>Pasivo-Dependiente 3</i>
Dinámica principal	Frustrados, impulsivos, extrovertidos poca tolerancia al crío y negligentes	Escasas expectativas; bajo grado de calidez afectiva; bajo nivel socio-cultural; niño retrasado	Inmaduros; intercambio de roles; identificar el problema en el niño
DSM-III	Personalidad antisocial	Personalidad compulsiva	Personalidad dependiente
Maltrato	Incontrolable	Controlable	Incontrolable, aguda/severa
Porcentaje	28%	6%	38%
Tratamiento padres	Enseñanza de control impulsos; recanalizar hostilidad	Disciplina no punitiva; expectativas realistas	Psicoterapia; ayudas domiciliarias; establecer intercambios fáciles
Pronóstico	Moderado	Bueno	Severo
<i>Características principales de los padres</i>	<i>Crisis Rol/Identidad 4</i>	<i>Rígido-Compulsivo 5</i>	<i>Enfermedad Mental 6</i>
Dinámica principal	Trabajo o rol de baja consideración; angustia difusa	Conflictos maritales; hijastros	No predecible; ritualistas; suspicaces; abusos emocionales/ sexuales
DSM-III		Aislamiento, desorden por personalidad explosiva	Borderline; psicótico/sádico masoquista/retraso Mental

[.../...]

Cuadro 11.6. (continuación)

Maltrato	Controlable, agudo/severo	Controlable, agudo/severo	Incontrolable
Porcentaje	8%	4%	16%
Tratamiento parental	Control impulsos; manejo del niño y de la casa; ayuda domicilio	Terapia pareja/familiar; control impulsos	El de la afección base; apoyos sociales y domicilio Abandonos tratamiento
Pronóstico	Bueno	Bueno	Bastante grave

Fuente: D. A. Wolfe (1986).

2. Una vez efectuado el diagnóstico se prescribe el tratamiento adecuado al caso, sea farmacológico y/o psicoterapéutico.
3. Intervenciones específicas:
 - a) Maltrato psicológico: Asumir el caso para minimizar los riesgos y potenciar los factores de protección.
 - b) Abuso sexual: En muchos casos son los servicios que detectan los casos y, en una gran mayoría, la petición acerca de la fiabilidad de la declaración infantil es de capital importancia. En este caso se debe utilizar la técnica de Yuille y cols. para verificación de declaraciones en la infancia, que resumidamente consta de estas fases: aproximación a la narración y mejora de la empatía con temas generales; narración de la situación de abuso; provocar situaciones que evalúan la influenciabilidad en las opiniones del niño/a.
4. Emisión de informes clínicos: Según la legislación vigente (LGS, Ley 1/96) los informes se dirigen a las figuras parentales o, en su caso, a la institución que tenga la tutela del niño/a y a petición del estamento judicial correspondiente. En determinados casos (p. ej., inasistencia reiterada a citaciones en casos de riesgo, manifiesto incumplimiento terapéutico) los servicios psiquiátricos y de salud mental de la infancia y la adolescencia, en cumplimiento de lo estipulado en la Ley 1/96, puede evaluar la necesidad de realizar una notificación al Fiscal de Menores.

Un aspecto que no se debe olvidar: en todos los casos de maltrato infantil referidos con anterioridad y en la violencia familiar y el acoso escolar, la actitud de las instituciones es percibida, en ocasiones con mucha justeza, como más tolerantes con los agresores que los sujetos víctimas de la violencia. Se tiende a minimizar los hechos, a buscar explicaciones, a sancionar a la baja al acosador cuando no a culpar al acosado si se defiende o a buscarle un

diagnóstico psicopatológico e incluso a ser tratado farmacológicamente por tal proceso. Es decir: la práctica real, desafortunadamente, libera al acosador de su carga y abandona al acosado a su suerte en un buen número de casos y situaciones.

Un resumen actual nos lo plantea McDonald (Cuadro 11.7): la intervención que obtiene un elevado nivel de evidencia se reserva para las visitas domiciliarias a las familias de riesgo, consiguiendo una disminución del 40% de los episodios de maltrato. El resto de las intervenciones que se plantean en la bibliografía internacional obtienen resultados más bien discretos de evidencia.

Cuadro 11.7. *¿Existe evidencia sobre recomendaciones en el caso de los malos tratos en la infancia?*

<i>Recomendación clínica</i>	<i>Nivel de Evidencia</i>	<i>Referencias</i>	<i>Comentarios</i>
Programas de visita domiciliaria en la primera infancia, se recomiendan para reducir el maltrato en la infancia entre las familias de alto riesgo.	A	Hahn R.A., Bilukha O.O., Crosby A., Fullilove M.T., Liberman A., Moscicki E.K. et al., 2003.	La revisión sistemática ha mostrado un 40% de reducción de los episodios de maltrato.
Todos los casos sospechosos de maltrato infantil deberían ser notificados a los Servicios de Protección Infantil.	C	Dubowitz H., Giardino A., Gustavson E., 2000. Hamerman S., Bernet W., 2000 Nelms B.C., 2001. Lane W.G., 2003. American Academy of Pediatrics Committee on Child Abuse and Neglect, 2003. American College of Emergency Physicians, 2006.	Mandato legal.
Los profesionales de Atención Primaria deberían incorporar la educación preventiva en su práctica e incluir los maltratos como parte integrante de sus diagnósticos diferenciales.	C	Saade D.N., Simon H.K., Greenwald M., 2002. Rosenberg L.A., 1990. Ludwig S., 2000. Committee on Child Abuse and Neglect, American Academy of Pediatrics, 2002.	La detección de las primeras presentaciones reduce la morbilidad y la mortalidad.
La aproximación multidisciplinaria es recomendada para la evaluación, el diagnóstico y el tratamiento del maltrato infantil.	C	Ludwig S., 2000. State of California. Governors Office of Emergency Services., 2006. Lane W.G., 2003.	Opinión de expertos

[.../...]

Cuadro 11.7. (continuación)

La exploración esquelética debería ser realizada en todos los niños menores de tres años con sospecha de accidente o golpes.	C	American College of Radiology, 2006. Diagnostic imaging of child abuse, 2000.	Avalado en recomendaciones de American Academy of Pediatrics y guías clínicas de American College of Radiology.
La evaluación de los abusos sexuales infantiles requiere un entrenamiento especializado y experiencia.	C	Adams J.A., 2004. Heger A., Ticson L., Velasquez O., Bernier R., 2002. Betha L., 2003.	Opinión de expertos.
Hay una evidencia insuficiente para recomendar de rutina un screening de malos tratos infantiles a todos los padres o cuidadores.	C	U.S. Preventive Services Task Force, 2004.	Guías clínicas de US Preventive Services Task Force 2004.

A = consistente, Buena calidad de la evidencia orientada hacia el paciente; B = inconsistente o calidad limitada en la evidencia orientada hacia el paciente; C = consenso, evidencia orientada hacia la enfermedad, práctica usual, opinión de experto, o serie de casos. Fuente: <http://www.aafp.org/afpsort.xml>.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Cuándo se dice que hay una situación de maltrato?
 - a) Cuando el niño es objeto de acciones por adultos o instituciones que afectan a su desarrollo físico, psíquico, afectivo y/o social, siempre y cuando existan lesiones evidentes.
 - b) Cuando el niño es objeto de acciones por adultos cercanos (familia, entorno social) o instituciones que afectan a su desarrollo físico y/o social, con o sin lesiones evidentes.
 - c) Cuando el niño es objeto de acciones por adultos cercanos que afectan a su desarrollo, sin que existan lesiones evidentes, pero percibidas por el adulto que las inflige como dañinas o perjudiciales para el niño.
 - d) Cuando el niño es objeto de acciones por adultos cercanos, que afectan a su desarrollo físico, psíquico, afectivo y/o social, con lesiones evidentes, pero percibidas por el adulto que las inflige como dañinas o perjudiciales para el niño.

- e) Cuando el niño es objeto de acciones u omisiones por adultos cercanos (familia, entorno social) o instituciones que afectan a su desarrollo físico, psíquico, afectivo y/o social, con o sin lesiones evidentes, pero percibidas por el adulto que las inflige como dañinas o perjudiciales para el niño.
2. ¿A qué tipo de maltrato corresponde esta definición: Falta persistente de respuesta a las señales infantiles (sonrisa, llanto) y falta de iniciativa en la interacción-contacto con el niño por parte de figuras estables, imprescindible en los primeros años de vida?
- a) Negligencia física.
- b) Negligencia psicológica.
- c) Maltrato físico.
- d) Maltrato emocional.
- e) Maltrato institucional.
3. ¿En qué se dividen los factores de riesgo?
- a) Factores extra e intrafamiliares, factores psicológicos, y factores de vulnerabilidad del niño.
- b) Factores extrafamiliares, factores psicológicos, factores de vulnerabilidad del niño y rasgos de la personalidad del adulto.
- c) Factores intrafamiliares, factores psicológicos, factores de vulnerabilidad del niño y rasgos de la personalidad del adulto.
- d) Factores extrafamiliares, factores psicológicos, y rasgos de la personalidad del adulto.
- e) Factores intrafamiliares, factores psicológicos, y rasgos de la personalidad del adulto.
4. ¿Cuál de los siguientes no es un indicador específico de maltrato en el niño?
- a) Lesiones físicas.
- b) Alteraciones del crecimiento.
- c) Alteraciones en el desarrollo evolutivo.
- d) Trastornos de conducta.
- e) Conducta del niño durante la consulta.
5. ¿El síndrome de Munchausen por poderes a qué tipo de maltrato pertenece?
- a) Maltrato físico.
- b) Maltrato emocional.
- c) Negligencia física.
- d) Negligencia psicológica.
- e) Abuso sexual.
-

12

Trastornos de la vinculación

12.1. Introducción

Las clasificaciones internacionales de trastornos mentales más utilizadas en la práctica clínica incluyen una categoría diagnóstica que posee sumo interés psicopatológico con los planteamientos de la Psiquiatría de la infancia y la adolescencia, ya que aporta importantes dimensiones con evidentes repercusiones para la comprensión de los trastornos mentales en general: *los Trastornos de la Vinculación en la Infancia (TVI)*. La CIE-10 los incluye en los trastornos del comportamiento social de comienzo habitual en la infancia, con dos categorías diagnósticas: TVI reactivo y TVI desinhibido. La clasificación nacional de la APA, DSM-IV lo describe en un apartado más amplio e inespecífico de “otros trastornos de la infancia, la niñez o la adolescencia”, como TVI o la niñez reactiva (313.89/F94.x), con dos subtipos: el inhibido y el desinhibido.

Estos procesos tienen una clara relación con las primeras etapas del desarrollo y, por lo tanto, pertenecen al campo de estudio de la Psiquiatría de la infancia y la adolescencia, pero esta categoría no ha tenido la atención específica que requería, no resultando ser de las categorías más revisadas por los paidopsiquiatras que, de forma paradójica, continúan buscando categorías estadísticas y diagnósticas con un claro contenido e influencia adultomórficas.

El primer autor en llamar la atención sobre la importancia de la interacción madre-bebé en el desarrollo precoz de la “forma de ser y de reaccionar” de los bebés fue un alumno de Maimónides llamado: Arid-ibn Sa'd Al-Kahtib Al-Qurtubi, quien hizo hincapié en el papel fundamental de la alimentación a pecho para establecer unos “buenos lazos” entre la madre o nodriza y el bebé.

De forma más descriptivo-fenomenológica Billard, pionero de la pediatría francesa, describe en 1828 en su *Tratado de las enfermedades de los niños* un proceso de sumo interés clínico: *los cólicos del primer trimestre*, en dicha descripción clínica existen pinceladas de gran interés: “las nodrizas rechazan alimentarlos y los llaman con el nombre, indudablemente merecido, de niños malvados”, dichos cólicos provienen de “una exaltación de la sensibilidad” y “expresan un malestar”. Esta fina y precisa descripción fenomenológica, unida a una gran capacidad de observación, explican estas sutiles exposiciones que, aún hoy en día, cuesta trabajo completar y, más aún, rebatir.

Las aportaciones psicoanalíticas acerca de las relaciones objetales resultan de sumo interés conceptual para comprender este tipo de procesos: Freud hace una peculiar conceptualización/diferenciación entre sujeto y objeto; M. Klein distingue entre objeto bueno y objeto malo; el concepto de relaciones objetales introducido en la clínica por la escuela francesa (Lebovici, Diatkine, Soulé, Fain) y la revisión conceptual compleja y densa realizada por Lacan y su escuela. Todas estas aportaciones centran las interacciones precoces madre-bebé como fundamento del psiquismo humano posterior.

La década de los cuarenta resulta de gran trascendencia: primero porque Lorenz aporta sus investigaciones acerca del apego y de las fundamentaciones psico-biológicas de lo que se ha venido llamando como “imprinting”, que son fases constitutivas y constitucionales del ser humano. Segundo, porque estos descubrimientos abren un gran debate acerca de lo congénito y lo adquirido en la conducta humana, debate al que colaboran otros importantes autores como Winnicott, Harlow y el propio Lorenz. Tercero, porque, casi simultáneamente, Spitz publica sus aportaciones sobre la “depresión anaclítica” de los lactantes institucionalizados que aplica también a los niños/as hospitalizados, un debate que se ha prolongado hasta nuestros días sobre la necesidad y/o pertinencia de la hospitalización madre-hijo/a con el fin de evitar las bruscas separaciones y rupturas vinculares. Spitz realiza otra aportación de especial impacto en esta línea: la descripción de los “organizadores del yo” en el primer desarrollo del lactante, sobre todo resaltando la importancia de la sonrisa al rostro de frente, la ansiedad ante el extraño y la emisión con sentido de la secuencia No-Sí.

Sin duda las formulaciones de Ainsworth y, sobre todo, de Bowlby serán las que van a adquirir una gran difusión, abriendo el panorama que se plantea en la actualidad. Bowlby resalta la importancia de las primeras experiencias del bebé durante el primer año de vida para el establecimiento vincular y de unas conductas de apego funcionalmente adecuadas. En un principio se planteaba una única figura de apego centrada en la figura materna, se llamaba monotropía; el progreso de las investigaciones hizo que se introdujera el concepto de “jerarquía de figuras” en el proceso de vinculación humana, con la presencia de figuras de apego principales y otras auxiliares, se constató que, en ocasiones, algunas figuras de apego secundarias podían compensar algunos aspectos de la privación de la figura de apego primaria. Posteriores investigaciones de autores como Stern, Cramer, Brazelton, Sameroff, Emde van ajustando los conceptos tanto desde la perspectiva evolutiva como desde la proyección psicopatológica y clínica.

Nuestro país no ha estado al margen de esta perspectiva y ha realizado aportaciones de especial relevancia. Augusto Vidal Perera en su clásico texto publicado en 1908 (2ª edición), *Psiquiatría Infantil*, desarrollaba una serie de conceptos de interés: hablaba de herencia biológica y “herencia psicológica” estableciendo unas Leyes generales, y según se alterara alguna de estas leyes se daba lugar a dos cuadros clínicos: “Estados morbosos de la atención por exceso y estados morbosos de la atención por defecto”, en ambos casos hacía referencia a la atención recibida desde las primeras etapas del desarrollo y a cómo se respondía ante las demandas establecidas por los niños/as pequeños y por parte de quién. Las bases de conductas de apego y proceso vincular estaban delineadas, otra cosa es que estamos haciendo esta lectura desde los conocimientos que tenemos en la actualidad.

En la década de los setenta Rof Carballo expone de forma brillante la interacción entre lo biológico y lo psicológico en la clínica psicósomática. Su círculo viscerο-emocional es de una gran enjundia para comprender el substrato de los procesos vinculares, por lo que cabe considerarle como el auténtico precursor en nuestro país de este tipo de concepción psicopatológica, tal y como señalan Polaino y cols.

Más recientemente existen en España trabajos realizados sobre el vínculo, su ruptura precoz y las posibilidades de restablecimiento del vínculo dañado: López en Salamanca (investigación con niños/as institucionalizados), Bayo en Madrid (madres adolescentes con escaso soporte socio-familiar) y Amorós en Barcelona (adopción y acogimiento familiar).

Ya en la actualidad existen tres grandes líneas de investigación en este sentido: el tipo de vínculos y su funcionamiento, investigación dirigida por Polaino en Madrid. La segunda se refiere a la adaptación y desarrollo de instrumentos de evaluación, dirigida por Domelech en Barcelona. Y la tercera está dirigida conjuntamente por Rodríguez-Sacristán y Pedreira sobre el seguimiento longitudinal de factores de riesgo psicosocial que ocasionan disfunciones vinculares precoces, y cuyo resumen forma parte de un capítulo del presente texto.

12.2. Delimitación conceptual de vínculo y apego en la prevención y la Psicopatología Infantil

Estos términos se han utilizado de una forma harto profusa, lo que puede originar una cierta confusión o bien que se utilicen como sinónimos, pero existe una serie de matices conceptuales que creemos de especial importancia señalar, para su aplicación clínica y, sobre todo, desde la perspectiva de la investigación y evaluación longitudinal.

1. *Vinculación*: Se entiende como tal la reducción de la distancia del bebé con la figura materna y el mantenimiento de la proximidad física con ella, lo que tendría como consecuencia una clara reducción del temor y la ansiedad en el desarrollo precoz del bebé, tal y como lo expone Bowlby. Esta aportación es contraria a algunas bases de la teoría psicoanalítica, sobre todo cuando hace referencia a que la reducción de la ansiedad es la causa y no el efecto del establecimiento vincular del bebé con su madre.

2. *Competencias del bebé*: Este concepto fue desarrollado por Brazelton para denominar y subrayar las capacidades del bebé para establecer distinciones entre los diferentes estímulos presentes en su entorno, identificando los que son emitidos por la figura materna de forma prioritaria (p. ej., trazos del rostro, voz, olores corporales, caricias). Estas discriminaciones sensoriales y perceptivas obtienen un ajuste de competencias motrices y sensorio-motrices por parte del bebé. Según Bowlby existen cinco esquemas que mediatizan el vínculo precoz del bebé con la figura materna (considerada como figura de apego primaria): el grito, la sonrisa, la succión no relacionada con la alimentación, la prensión y el seguimiento ocular.

3. *Interacciones madre-bebé*: Son fenómenos en los que el bebé y la madre se influyen mutuamente (p. ej., bebé agitado → la madre le pone sobre el cuello → la madre segrega secreciones corporales específicas → percepción por parte del bebé → el bebé se calma;

madre nerviosa/agitada → hora del amamantamiento o comida → bebé llora → agitación y tensión en madre al cogerlo en brazos → el bebé percibe la rigidez por tensión muscular y secreciones maternas → bebé se adapta con dificultad y se agita más → rechazo de alimento → la madre incrementa ansiedad → cierre del círculo vicioso).

4. *Apego*: Constituye un sistema primario específico que se manifiesta desde el momento mismo del nacimiento con las características propias de cada especie (p. ej., alimento: forma primaria e irresistible del bebé (pulsión) → satisfacción de su sensualidad (libido) → relación con el seno materno o su sustituto → satisfacción simultánea de ambas necesidades (alimenticias y del malestar) en el bebé y en la figura materna).

5. *Conducta de apego*: Se denomina así a todo comportamiento del recién nacido que tiene como consecuencia y por función inducir y mantener la proximidad o el contacto con la madre o persona que le sustituye. Se sabe que el bebé tiene capacidades perceptivas muy precoces que le permiten realizar este tipo de identificación. López lo ha descrito como “un sistema diádico sincronizado”, para señalar la interacción de las señales y conductas de apego en ambos polos de la díada madre-bebé y que aparecen de forma sincronizada.

12.3. Características del apego/vínculo de importancia para la Psicopatología y las actividades preventivas

Las investigaciones etológicas han evidenciado la importancia de los *procesos de vinculación* en la estabilidad emocional de los sujetos humanos. La vinculación se inicia desde el mismo momento del nacimiento, Bowlby mantiene que para conseguir un desarrollo adecuado de la salud mental es esencial que el lactante y el niño/a pequeño experimenten una relación cálida, íntima y continua con su madre (o figura sustituta permanente), donde ambos encuentren satisfacción y disfrute. Este mismo autor asegura que al cumplir el primer año de edad ya casi todos los lactantes han establecido un lazo con su progenitor o sustituto, resultándoles doloroso su ruptura o incluso la mera sensación de pérdida o separación, al menos en algunos casos.

Con las investigaciones desarrolladas por Lorenz, se sabe que *el apego* es un impulso primario que se origina en el proceso de selección natural, lo que quiere decir que no es una mera conducta aprendida. El apego es un conjunto de respuestas instintivas (p. ej., sonreír, llorar, seguir a alguien) que vinculan a la madre con su hijo/a, sugiriendo que el propósito original sea de tipo biológico con el fin de aportar protección hacia los peligros externos. La proximidad física constituye el método conductual más apropiado para conseguir estos fines por parte de la díada madre-hijo/a.

En el establecimiento de estas conductas de apego existen importantes diferencias individuales y, por lo tanto, se proyectan en el conjunto del proceso de vinculación. Estudios diversos aseguran que la afectividad positiva se correlaciona con un apego seguro desde la lactancia hasta los tres años y medio de edad, por lo que estos hallazgos sugieren que ciertos patrones de apego podrían ser mediadores en la aparición de trastornos afectivos.

Cuando los lactantes son separados bruscamente de su figura de apego (p. ej., hospitalización precoz, abandono) sus reacciones tienden a seguir un patrón semejante al del proceso de duelo del adulto, pero que en el lactante se detecta con una expresión de *ira, desesperación y desapego*. En la ira el lactante protesta por la separación con llanto y tendencia a buscar al progenitor, en una segunda fase tiende a quedarse casi inmóvil y define el estado de desesperación en que queda sumido. En el desapego el lactante reanuda sus actividades, pero la reunión con la figura de apego inicial no emitirá respuesta alguna ante ella, lo que favorece la ruptura del apego.

Es importante observar que la experiencia de pérdida no se ha relacionado con las necesidades de alimento, calor o incluso contacto. Sin embargo dos factores se describen con una especial significación para establecer la ruptura de las conductas de apego y hacen referencia a determinadas características de los dos polos de la díada: el temperamento del lactante y las características personales de la figura materna. Peral y cols. han elaborado un esquema (Fig. 12.1) de la evolución de la intensidad del vínculo y del apego infantil durante los 36 primeros meses de vida, en la parte inferior señalan los aspectos de la maduración neuropsicológica y psicomotora y en la parte superior aparecen contenidos vinculares diferenciados. En este esquema se observa que la mayor intensidad del apego se sitúa entre los 6-9 meses de edad, a partir de esa fecha la intensidad disminuye. Señalamos un contenido evolutivo fundamental: en esta etapa existe una convergencia general de todas las tenden-

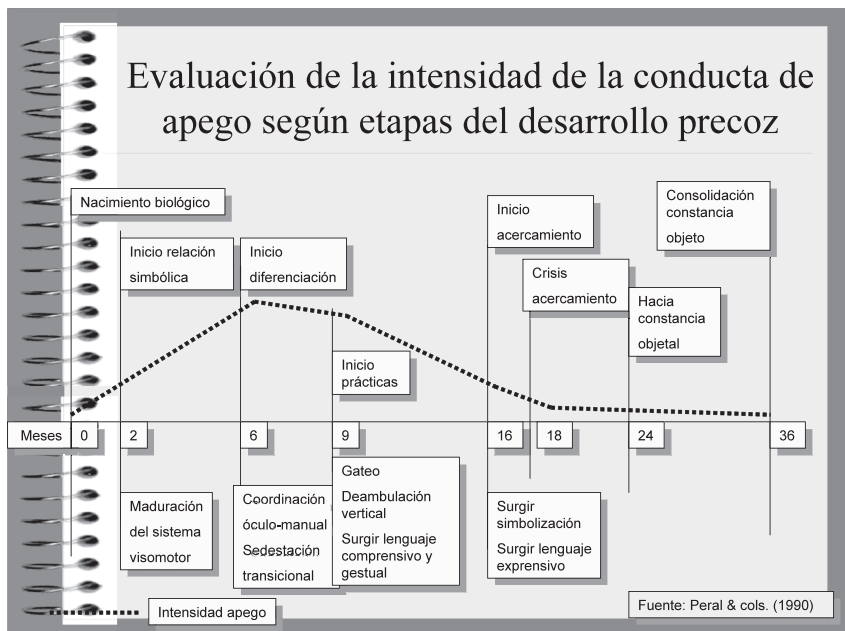


Figura 12.1. Evolución del apego durante el desarrollo.

cias teóricas de la Psicopatología, al señalar que en el período comprendido entre los 8-18 meses de edad se articula la ansiedad de separación con la ansiedad ante el extraño o segundo organizador de Spitz. Es decir, el primer esbozo de elaborar los procesos de separación.

Ainsworth y cols. describieron cuatro cualidades maternas que contribuían de modo significativo a las diferencias del apego entre los niños/as: sensibilidad-insensibilidad; aceptación-rechazo; cooperación-interferencia y accesibilidad-descuido. Así se describen tres modelos de vinculación al que se añade un cuarto de Solomon (Modelo D):

Modelo A: Vinculación ansiosa evitativa. Los bebés muestran distorsión o confusión ante la proximidad de las figuras parentales, por lo que evitan el contacto o simplemente ignoran su presencia.

Modelo B: Vinculación segura. Los bebés buscan proximidad y contacto con sus padres para obtener seguridad de las figuras parentales y poder optar a la adquisición de patrones de adaptación a las diversas situaciones.

Modelo C: Vinculación ansiosa/ambivalente. La distorsión y confusión de la proximidad parental se expresa como rechazo al contacto e interacción con esas figuras.

Modelo D: Vinculación desorientada/desorganizada. Se manifiesta seguridad hacia la figura de apego, pero no se generaliza dicha conducta en todos los contextos, tienden a presentar conductas evitativas y ambivalentes con síntomas de angustia de separación ante la ausencia de la figura materna.

La mayoría de los investigadores coinciden al afirmar que para el surgimiento de un apego seguro es más importante la calidad que la cantidad de los contactos. Sin embargo se ha comprobado que la separación prolongada de una persona de apego, o la inexistencia de ella, da lugar a problemas graves en el desarrollo del bebé con dificultades o franca incapacidad para establecer y mantener las relaciones interpersonales de forma profunda y significativa en etapas posteriores del desarrollo humano (Cuadro 12.1 y 12.2)

Cuadro 12.1. *Modalidad de apego y reacción en situación de separación a los 12 meses*

<i>Tipo de apego</i>	<i>Separación</i>	<i>Reunión</i>
Seguro	Protesta +++	Solicitan conductas de apego
Ansioso ambivalente	Protesta ++++++	Ambivalentes: buscan y se resisten al contacto
Ansioso evasivo	Protesta -+	Alejamiento o evitación

Cuadro 12.2. *Modalidad de apego y comportamiento familiar*

<i>Tipo de apego</i>	<i>Contacto corporal</i>	<i>Cooperación</i>	<i>Irritabilidad</i>
Seguro	+++	+++	-
Ansioso ambivalente	+	+	+
Ansioso evasivo	-	-	+++

En el cuadro 12.1 se muestra la reacción ante la separación y la reunión tras un período de separación entre el bebé y su figura de apego, se observa que en el vínculo seguro el bebé protesta a la marcha de la figura de apego, pero reacciona positivamente al reencuentro, cuestión que en el vínculo ansioso-evitativa se comprueba que ante la marcha de la figura de apego apenas protesta el bebé y en el reencuentro se mantiene la distancia y conductas de evitación. Si evaluamos el contacto corporal y las conductas de cooperación en relación a la aparición de irritabilidad (Cuadro 12.2) comprobamos que a mayor contacto corporal y mayores conductas de cooperación, la irritabilidad del bebé es mucho menor y al contrario.

El temperamento del lactante es otro determinante para establecer las conductas de apego, así el bebé llorón e irritable es un lactante más propenso para ser menos estimulado. También se ha comprobado que aquellos lactantes que esperan un rechazo por parte de su cuidador muestran conductas de evitación hacia este último. Entre los lactantes humanos se han descrito varias conductas de evitación: moverse, apartar la mirada, no responder ante los estímulos. Gracias a esta evitación el lactante mantiene y busca una experiencia diferente que le brinde una afectividad positiva.

En estos momentos se sabe que tanto el padre como la madre son necesarios para el establecimiento de unas adecuadas conductas de apego y que el proceso de vinculación se desarrolle de forma equilibrada y pertinente.

El efecto de la privación materna ha sido objeto de estudios múltiples, sobre todo en relación con la presencia de trastornos afectivos en los lactantes. Quizá sea el desarrollado por Harlow el que, sin perseguirlo directamente, más ha aportado a la comprensión del tipo de vínculo que se establece cuando la figura materna no cumple de forma satisfactoria con su función. Este autor observó una cría de mono en una jaula donde existía una madre de alambre que tenía un biberón y otra madre con el recubrimiento de piel de mono; la cría solo acudía a la madre-alambre para tomar el alimento y nada más terminar volvía a la madre-piel de mono; el autor interpretó que la teoría psicoanalítica de la madre nutricia quedaba desmontada con este experimento; pero no se percató de que una “madre de alambre típica” es la madre depresiva o la madre psicótica y que la conducta de la cría era una conducta de evitación tendente a superar el apego inseguro que le ofertaba la madre-alambre (depresiva o psicótica) que solo es capaz de poder dar alimento-sustancia pero le falta la calidez en el contacto afectivo.

En resumen se pueden señalar los siguientes caracteres del apego/vínculo de gran interés psicopatológico:

- 1) Son modalidades sensoriales y perceptivas por las que el bebé establece o construye una topografía (física y psicológica) concreta de la realidad.
- 2) Esas mismas modalidades sensoriales y perceptivas atañen a la persona con mayor desarrollo y establece y construye su lugar concreto en relación al bebé.
- 3) También incluye una serie de comportamientos por los que el bebé establece y mantiene la proximidad y el contacto con otra persona y viceversa.
- 4) Incluye las interacciones que se establecen entre bebé y persona que le cuida, es decir incluye los movimientos de ida y vuelta por los que cada uno o es capaz de modificar al otro.
- 5) Un sistema de comunicaciones entre dos personas, es decir, las interacciones en las que se han identificado producciones lingüísticas y comportamientos que vehiculan un número y calidad de informaciones.
- 6) Procesos biológicos y cognitivos, que demuestran una actividad psíquica, que actúan en cada momento en ambos (bebé y persona que le cuida o función materna), según resulte su propia vivencia y la del entorno.

Existen unos aspectos comportamentales de la madre hacia el establecimiento de las conductas de apego que incluyen tres características fundamentales: intensidad, cronología y forma en que se expresa. De ellas la intensidad es la más frecuente, aunque comúnmente se presentan asociadas entre sí en cada una de las conductas que la madre lleva a cabo con su bebé.

Kreisler ha demostrado clínicamente hasta qué punto el equilibrio psicossomático del bebé se encuentra estrechamente dependiente de la interacción entre el bebé y la figura materna, como llave para establecer una organización afectiva sólida. Aquí se encuentra la dimensión clínica de la descripción de Rof Carballo sobre el círculo víscero-emocional, tanto en la significación afectiva como para expresar desasosiego o malestar. Es tan importante esta aportación que el Premio Nobel de Medicina Kandel sistematiza los circuitos cerebrales de forma clara (Figura 12.2), dando la razón a la descripción brillante realizada por Rof-Carballo y que denominó como “urdimbre afectiva”.

Thomas y Chess han señalado los rasgos fundamentales del temperamento del bebé para evaluar su impacto en el establecimiento de dichas conductas de apego y en la consolidación del proceso vincular. Estos autores elaboraron una escala para evaluar los rasgos del temperamento que posee una gran utilidad clínica. La repercusión psicopatológica y clínica es realizada por Sameroff y Emde quienes describen unos rasgos temperamentales claves para comprenderlo:

- 1) Actividad, que se relaciona con el tono muscular y su expresión de “motilidad”.
- 2) Ritmo (frecuencia e intensidad) de las funciones fisiológicas.
- 3) Aproximación y/o alejamiento ante los estímulos que se le realizan.

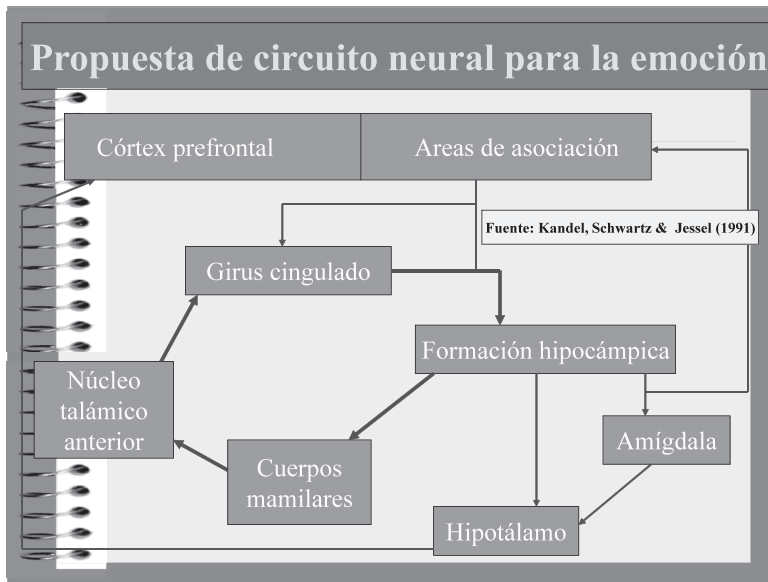


Figura 12.2. Circuitos cerebrales y emociones.

- 4) Capacidad de adaptación a las situaciones nuevas, por sí mismo y cuando se le intenta calmar.
- 5) Intensidad de las reacciones emocionales, p. ej., del llanto y la irritabilidad y su acompañamiento o no de descargas motrices.
- 6) El humor y la calidad de las emociones en general, p. ej., “niño bueno” o “llorón” o “simpático”.
- 7) Capacidad de mantener la atención, sobre todo al rostro humano y al timbre de voz utilizado.
- 8) Distracción ante los estímulos.
- 9) Reactividad general ante los estímulos.

Otras aportaciones para reflexionar son el resultado de las investigaciones realizadas por Boris, Zeanah, Larrieu, Scheeringa & Heller (1998). Estos autores compararon la fiabilidad de los dos tipos de criterios diagnósticos de la clasificación DSM-IV para el trastorno de vinculación reactivo que hemos enunciado al inicio. Para ello examinaron la validez externa de dichos criterios, analizando las variables clínicas y demográficas que podían estar relacionadas con el desarrollo de esos trastornos de la vinculación. Diseñaron un estudio retrospectivo en el que cuatro expertos en evaluación clínica de la infancia analizaron las historias clínicas de 48 casos consecutivos de niños menores de 3 años, obtenidos al azar de una clínica psiquiátrica infantil, puntuaron los trastornos del vínculo mediante la Parent-Infant

Relationship Global Assessment Scale, que mide el funcionamiento relacional de forma global. Sus resultados muestran que el 42% de los casos cumplirían criterios de uno o más subtipos de los trastornos vinculares. La fiabilidad inter-evaluador de los criterios alternativos para los trastornos vinculares reactivos era aceptable, pero no la de los criterios diagnósticos que figuran en la clasificación DSM-IV.

12.4. Psicoanálisis y perspectiva de la vinculación

La perspectiva psicoanalítica ha aportado interpretaciones valiosas con la explicación de las denominadas *relaciones objetales*: su estudio ha sido importante para comprender los procesos depresivos ya que, como bien señala Mazet, toda depresión plantea, inevitablemente, dos problemas: el de la experiencia de la pérdida y el de sus relaciones con la agresividad.

Freud en un principio señaló que el substrato del mundo psíquico respondía al principio de placer y, sobre este constructo, se iba elaborando el principio de realidad. Ello daba, como primera consecuencia, que el bebé tenía una cierta pasividad, es decir, era un mero receptáculo constituido por inconsciente puro. No obstante el propio Lebovici señala que las nuevas investigaciones etológicas aportan datos suficientes para señalar que el núcleo del sujeto es el principio de realidad, ya que para la elaboración del principio del placer se precisa un grado de elaboración mental y de madurez que es imposible poseer en las primeras etapas del desarrollo humano. Este mero cambio supone una verdadera revolución conceptual, no sólo para la comprensión de la dinámica psíquica y de la psicopatología sino, sobre todo, para su aplicación psicoterapéutica.

Pérdida/transformación de las relaciones objetales: Tanto Freud como Abraham creen que la depresión es la experiencia de la pérdida del objeto amado. La pérdida y el sentimiento de haberse quedado sin esperanza y sin ayuda son constituyentes universales de la experiencia humana, la repetición e incremento de la intensidad de estos sentimientos explican, en gran parte, los trastornos afectivos. Estos fundamentos se han basado en la observación de bebés afectos de cuadros de depresión anaclítica, inicialmente descritos por Spitz en los niños institucionalizados. Para Bowlby la depresión se produce por la pérdida del vínculo de apego, ya que la depresión del lactante se asocia a la ruptura de los vínculos emanados de las conductas de apego precoces (constituídos en torno a los 4-7 meses de edad) sea por una separación real o por sucesivas experiencias de pérdida.

Ayudar a superar/elaborar la vivencia de pérdida, la transformación de los procesos de vinculación o buscar figuras de apego alternativas, aquí es donde encuentra toda su significación e importancia comprender la complejidad de los objetos transicionales, magistralmente desarrollados por Winnicott: Son objetos que están en el mundo externo, pero son depositarios de representaciones mentales del mundo interno de los niños/as. El osito de peluche, la succión del dedo pulgar, la sabanita o el trozo de franela ocupan ese espacio transicional que discurre desde el sentimiento de pérdida del objeto amado (la madre) al hecho real de estar solo o, como señalaba el propio Winnicott, a saber desarrollar la capacidad de estar solo. Estos objetos reúnen dos características definitorias de especial relevancia: perte-

necen y están en el mundo externo, en la realidad externa; pero poseen un valor de ser depositarios de las fantasías y proyecciones propias del sujeto infantil, por esas dos circunstancias oscilan permanentemente entre el posible escaso valor externo (sucios, raídos, zarrapastrosos) y el gran investimento afectivo por parte del niño/a (la necesidad de tenerlo cerca para dormirse o en los momentos de soledad y aburrimiento/tristeza).

Esta genial aportación de Winnicott ha permanecido mucho tiempo olvidada, hasta que un cardiólogo pediátrico americano llamado Shaffer describe que en sus pacientes cardiológicos infantiles un osito de peluche les ayuda a superar la situación de dependencia, muy intensa en este tipo de pacientes, haciéndoles sentir que eran más niños al poder establecer un juego no limitado ni prohibido. Con este planteamiento diseñó un osito de peluche con el nombre de “Sir-Koff-a lot” del que se vendieron más de 20.000 unidades en los centros de venta de los hospitales pediátricos durante los primeros seis meses de 1990; visto el éxito de sus “aportaciones”, el citado cardiólogo pediátrico extendió sus teorías también a los pacientes cardiológicos de la edad adulta, desafortunadamente el artículo no señala el incremento de las ventas ni los efectos en estas experimentadas personas mayores.

Duelo: Ya el mismo Freud concibió el trabajo mental del duelo como un desprendimiento progresivo del objeto al que la libido estaba fijada y, por lo tanto, una pérdida de las catexias de las representaciones de dicho objeto. La vivencia del duelo en la primera infancia es muy singular, no sólo se refiere al duelo de pérdida del lactante, sino también al duelo (real o fantaseado) de la figura materna en cuanto a la aceptación del bebé real frente al bebé fantaseado. Algunos rasgos del temperamento infantil contribuyen a facilitar o a dificultar la interacción con la figura materna y, por lo tanto, a configurar un tipo u otro de vínculos y de conductas de apego entre ambos polos de la díada. De esta suerte se puede entender que unos determinados estímulos sean para bebés diferentes hiperestimulantes o hipoestimulantes.

El duelo se instala, por lo tanto, para rellenar la pérdida del objeto cuando el sujeto no tiene ya la facultad de luchar, de esta forma una respuesta emocional normal pasa a ser una respuesta que causa disconfort y desasosiego. Las fases del duelo descritas por Bowlby: negación e incredulidad del hecho de la pérdida, rabia contenida y culpabilización del ausente, tristeza por la percepción de la ausencia y elaboración de la pérdida se suelen presentar de forma simultánea y un tanto desordenadas en la primera infancia, siendo el bebé también receptor de las proyecciones del proceso de duelo del entorno. Cuando las fases del duelo no se suceden de una forma razonable o cuando existe un “anclaje” en una de ellas aparece lo que se conoce como duelo patológico, que algunos autores consideran como el núcleo de muchos trastornos afectivos.

Todas las investigaciones en torno al valor de la senso-percepción y del estímulo sensorial en las conductas de apego a lo largo del proceso de vinculación confirman que el bebé procesa la información desde las sensaciones recogidas por los órganos de los sentidos:

- La visión obtiene su importancia en captar la expresión del rostro de la madre, sobre todo de sus propios ojos y al animarle de movimiento y expresividad.
- El oído, por el tono y volumen especial que se da al dirigirse al bebé.

- El tacto, al significarse con el contacto cuerpo-a-cuerpo y en las caricias, bien sea en el amamantamiento o en el baño.
- El olor de la cercanía de la figura de apego, que el bebé es capaz de diferenciar desde la primera semana de vida.
- La alimentación: textura de los alimentos, sensación de saciar el hambre, tardanza versus inmediatez en la satisfacción del hambre.
- Pero sobre todo se incluye la simultaneidad de varios de estos estímulos en un tiempo y espacio precisos, el movimiento, la secuencia y la actitud de la figura de apego, pero también de la respuesta que se obtiene del bebé.

Frente a estas necesidades básicas para el establecimiento del apego, existen alteraciones en estas situaciones: discontinuidad, poca receptividad a las demandas del bebé, alteraciones maternas más o menos importantes (p. ej., depresiones severas postparto, psicosis, abuso de sustancias, afecciones crónicas), inseguridad (falta o inadecuación de una red de apoyo social, familias monoparentales, maternidad adolescente), temores, que van a llevar a importantes disfunciones en la interacción y en la secuencia de los estímulos que se dan al bebé y ello hará que el niño/a invista, por déficit o por excitación, de una forma determinada cada una de las funciones o estímulos que se realizan sobre su cuerpo.

Una forma de comprender la psicopatología de estas etapas es conocer la alteración que puede surgir en cualquiera de los sistemas reguladores del proceso de desarrollo, tanto biológicos como del entorno. Así Sameroff (1989) plantea que: “la adaptación al proceso de desarrollo es el fruto de una transacción entre genotipo, fenotipo y ‘entorno-tipo’”. En esta nueva visión de los trastornos emocionales de las primeras etapas la etiqueta diagnóstica es particularmente “perversa”, dice Sameroff, cuando se aplica al lactante, por esta razón está existiendo una tendencia a ver tres tipos de dificultades a la hora de abordar la comprensión de la primera infancia: perturbaciones, trastornos y desórdenes. Esta dimensión es la que ha influenciado las nuevas tendencias de las investigaciones sobre la genética de los trastornos mentales, destacamos por su gran impacto las aportaciones de Lewontin, sobre la base genética (carga genética estudiada en el proyecto Genoma Humano) influyen una serie de factores del contexto o entorno que se denominan “ruidos del desarrollo” y que cualifican la heredabilidad (impacto de la carga genética en la determinación de un proceso) de tal o cual rasgo conductual, en esta situación se encuentran las conductas de apego y de su capacidad para desarrollarse en uno u otro sentido se potencia tal o cual perfil o modelo de vinculación.

En esta situación, la propia vivencia de la figura materna tiene una especial importancia, de ahí la inclusión de lo que psicoanalíticamente se ha conocido como proyección (clásica acepción de Klein y su escuela), función del fantasma materno (Lacan y su escuela), y/o el deseo de la madre (Mannoni y Dolto). Ésta es la dimensión interactiva de estos términos, en tanto disfunciones o francas perturbaciones en esa interacción. Sobre todo porque el bebé ya no es considerado exclusivamente como un mero recipiente de estímulos, sino que el mismo bebé elabora su código de comunicación –competencias del bebé, según Brazelton– que precisa ser descifrado por la figura materna. Si se descifra con un predominio del “sentido

materno” el bebé será algo más pasivo y la alteración en la interacción –con sus posibles secuelas psicopatológicas– está servida.

12.5. Evolución longitudinal de los trastornos vinculares

La ruptura precoz o la imposibilidad de establecer las iniciales conductas de apego de manera suficiente, p. ej., ingreso en la etapa inmediata de recién nacido o situaciones de abandono, produce una serie de alteraciones o disfunciones a lo largo del proceso de desarrollo emocional precoz. Unas alteraciones se producen de forma *directa* en el propio bebé y otras son *indirectas*, bien sean en las figuras parentales y/o en el bebé como consecuencia de las alteraciones parentales. Así se produce una *disfunción en los procesos de interacción y, por lo tanto, una repercusión en el establecimiento normalizado de los procesos vinculares*. Muchos de estos contenidos han sido previamente expresados en el capítulo de alteraciones psicopatológicas del neonato, pero resulta esclarecedor poder recordarlo con el fin de enmarcarlo en una perspectiva longitudinal y psicopatológica.

1. *En el bebé*: En un trabajo realizado sobre una prevalencia anual en la Unidad de Salud Mental Infantil de Avilés hemos detectado una frecuencia relativamente elevada de complicaciones neonatales, en estos casos hemos visto que se presentaron algunos trastornos psicopatológicos que originaron consulta en nuestra Unidad, los que obtuvieron una significación estadística en relación al resto de la demanda se expresan en el Cuadro 12.3, siendo resultados comparables a los procedentes de otros estudios que han aparecido en la bibliografía internacional.
 - a) *Trastorno de los procesos de vinculación y apego*. Los trastornos precoces del vínculo presentan síntomas y signos en múltiples esferas (conductuales y psicósomáticas fundamentalmente) a lo largo del proceso de desarrollo. P. ej., en los casos de ingresos precoces los procesos de vinculación se encuentran como “enfriados” y las figuras de apego no están definidas nítidamente como tales. Es de gran interés referirse a la forma en que se establece la reconstrucción vincular una vez que el bebé obtiene el alta: por una parte el bebé debe “reconstruir” el conjunto de los estímulos que percibió durante el ingreso, pero en clave diferente y, por otra, las figuras parentales deben superar su temor y ansiedad para retomar el ejercicio de su parentalidad de forma positiva.
 - b) *Trastorno a nivel de la percepción de la estimulación*. Los estímulos en etapas precoces son sobre todo sensorio-motores. La modificación de las conductas de apego, p. ej., durante el ingreso precoz, altera la forma de recibir y responder a los estímulos. De hecho para muchos bebés se podría decir que una hiperestimulación hace al bebé “desconectar” por verse desbordado (irritabilidad y sobresaltos que se transforman en decaimiento y cierta apatía). En otros bebés aparecen signos de hipoestimulación en forma de pereza, dificultad para reaccionar. Pero sobre

Cuadro 12.3. Cuadros psicopatológicos que presentaron problemas neonatales significativamente

	Depresión infantil		Malos tratos infancia	
	p	Probabilidad	p	Probabilidad
PBEG	<0,05	0,03		
Varias complicaciones neonatales			<0,05	0,04

Fuente: J.L. Pedreira (1999)

todo hay que señalar el cambio cualitativo de los estímulos que pasan a ser, cuanto menos, “peculiares” durante ese ingreso precoz: termómetro rectal, pinchazos en talones, inmovilidad, sujeción, sonidos determinados que configuran un panorama para el exceso de vigilia o una cierta apatía. Incluso el estímulo oral, tan importante en esta etapa, se altera de forma muy evidente ya que, por ejemplo, no siempre la succión se sigue de deglución de alimento.

- c) *Trastorno del temperamento.* El temperamento tiene una base constitucional, pero se ve conformado de forma definitiva por efecto de las primeras interacciones precoces con el entorno, sobre todo con la figura materna. Cuando esta conformación complementaria no se efectúa o es francamente insuficiente, esta interacción se encuentra alterada y en un cierto *impasse*. El parón se centra en la dificultad para “traducir” al plano de los afectos y emociones las percepciones del bebé. En espera de obtener una significación para un otro y que, desde esa significación, retorne al bebé en forma de definición afectiva y emocional.

2. En las figuras parentales:

- a) *Trastorno de las respuestas de apego:* Ya hemos reiterado que las conductas de apego se establecen por medio de las percepciones corporales y sensoriales que conducen a una aproximación afectiva y emocional. Cuando no se establecen estas conductas de apego primarias –p. ej., durante los *ingresos precoces*, situaciones de abandono o en determinadas instituciones infantiles– entonces se rompe esta posibilidad y *la respuesta de apego se paraliza* primero, después *se difiere o aplaza y, con posterioridad, es preciso reconstruirla*. Cuando la vivencia emocional de las figuras parentales se encuentra afectada de forma importante –p. ej., depresión postpartum, temor por los procesos que pudiera sufrir el bebé (p. ej., deshidrataciones, malnutriciones, ingresos precoces o afecciones somáticas crónicas), ausen-

cia de sostén familiar y/o social— estas fases del proceso de vinculación se encuentran alteradas porque tienen un efecto sinérgico entre sí. Estas dificultades para establecer conductas de apego se traducen en una disfunción muy evidente a la hora de poder configurar conductas y actitudes de contención en las relaciones parentales con posterioridad, p. ej., dificultad en poner límites, sobreprotección, emisión de mensajes contradictorios, baja autoestima en su consideración como padres.

b) *Duelo narcisista*: La posibilidad de ejercer la parentalidad favorece la evolución narcisista, sobre todo en las figuras maternas. En la práctica clínica con bebés se constata el extremado cuidado que se debe tener para no dañar el narcisismo parental que se encuentra “tocado” simplemente por el mero hecho de realizar cualquier consulta médica. Los contenidos de las fantasías son del tipo de “cuidar mal”, de “no saber”. Esa reacción de duelo narcisista, cuando un hijo/a se pone enfermo/a se expresa de dos formas:

- *Existencia del trastorno en el bebé*, en este caso lo que afecta al narcisismo materno es la afección de su hijo/a en sí misma y su reacción oscila entre la incredulidad y la oposición, ambas son expresiones de la resistencia a aceptar la situación como algo que pueda perturbar la interacción con su bebé y/o la fantasía de dominio sobre el cuerpo del bebé. Se expresan como: la dificultad de aceptación del problema y los contenidos de incredulidad y negación. Se puede esquematizar en la pregunta que realizan muchas figuras parentales: “¿Cómo le ha podido pasar?”.
- *Capacidad de ser buena madre*: Las figuras maternas no se conforman con ser unas madres lo suficientemente buenas, por utilizar la acertada terminología de Winnicott, sino que desean ser las “mejores” madres. Por ello es difícil que una madre pueda aceptar cualquier desliz en su función. Sus vivencias oscilan entre una cierta posición depresiva y un lamento que puede llegar a ser queja, cuando no pueden o no se sienten con las suficientes energías como para desarrollar la maternidad y les hace estar inseguras y con cierta dificultad para poder aceptar cualquier proceso del bebé. La pregunta que se hacen y realizan a los profesionales se esquematiza en: “¿Cómo me ha podido pasar?”.

c) *El papel de la herencia*: Es bien sabido que los estudios genéticos se están modificando de forma continua y que sus aportaciones ayudan al esclarecimiento de ciertos procesos de enfermar, pero no todo “es” ni sólo se explica por lo genético. Ajuriaguerra hablaba de lo genético como de un “factor terreno” imprescindible como soporte del sujeto. Un paso más supone la magistral reflexión de Stewart sobre lo innato y lo adquirido, ya este autor plantea la mutua interacción entre ambos niveles y que los trastornos son multicausales y las causas interactuantes. Pero este estado de las investigaciones poco importa a las figuras paren-

tales, en otras ocasiones parece que algunos profesionales hacen también oídos sordos al estado de la ciencia en este aspecto. La cultura más aceptada se centra en la herencia, en el papel de la herencia para ser más exacto. Pues bien: en cualquier caso de dificultad o problema, sobre todo cuanto más precoz sea, hace que las figuras parentales busquen una causa, algo que consiguiera desculpabilizar y liberar de la presión de verse implicados por ellos mismos, es como si la herencia posibilitara descargar la tensión, la duda, el temor. En la clínica lo encontramos como un afán, a veces excesivo, de buscar un “culpable” que justifique lo acontecido: “En mi familia nunca pasó... al menos que sepamos”.

Goldberg *et al.* (1986) demostraron que los gemelos no tienen mayor probabilidad de establecer formas inseguras de vinculación, siguiendo la clasificación de Ainsworth y Witing (1969), que los no gemelos. Gottfried *et al.* (1995) sugirieron que cada uno de los gemelos desarrolla un apego peculiar con su otro gemelo, pero que su vínculo principal lo hacen con las figuras parentales. Ricciuti (1993) ha realizado un metaanálisis de estudios previos de vinculación en gemelos, en él encontró que existían influencias genéticas significativas en las diferencias individuales en el tipo de vínculo que establecían ambos gemelos.

Finkel, Wille y Matheny son un equipo de genetistas que han publicado los resultados de un estudio sobre las conductas de apego en gemelos, y subrayan que este tipo de investigaciones son una potente herramienta para estudiar el origen de las diferencias individuales en la vinculación, pero señalan dos posibles factores de confusión: En los estudios sobre gemelos se asume que los factores ambientales comunes producen similitudes entre los dos gemelos y su impacto es igual en los gemelos mono y dicigóticos, pero esta aseveración se ha puesto en tela de juicio repetidas veces. El segundo factor es la posibilidad de que los constructos de vínculo y temperamento se estén superponiendo, de tal manera que la mayor similitud en el comportamiento ante una situación extraña brusca entre gemelos monocigóticos en relación a los dicigóticos se puede deber a influencias genéticas sobre el temperamento y no a influencias genéticas sobre el vínculo. Para clarificar estos factores de distorsión, haría falta una valoración independiente del vínculo y del temperamento, lo cual está previsto, al parecer, en un estudio posterior por estos mismos autores.

Desde la perspectiva clínica y longitudinal, nos interesan algunas características de especial significación psicopatológica como consecuencia de un trastorno precoz en el establecimiento y desarrollo de las conductas de apego que conducen a un trastorno vincular:

1. *En el niño/a*: Las investigaciones longitudinales se centran en investigar el impacto que tienen los modelos de vinculación parental y los patrones de conducta de los niños/as. Para ello se señala el tipo de vínculo de ambas figuras parentales, tanto para las conductas de internalización como de externalización en los niños/as y se estudia el impacto en cada uno de los dos patrones conductuales señalados.

La coherencia de las figuras parentales se manifiesta con la posibilidad real de manifestar cariño por parte de ambos padres y sus relaciones de pareja resultan ser positivas, por lo que pueden establecer una parentalidad positiva en las primeras eta-

pas del desarrollo y protegen frente a la presencia de conductas de internalización. Si la parentalidad se realiza con ansiedad, la coherencia disminuye de forma significativa y sólo un tercio de ellos consiguen realizar una parentalidad positiva. Esta situación tiene un impacto mayor para la figura materna (explica el 60% de la varianza) que para la paterna (Fig. 12.3).

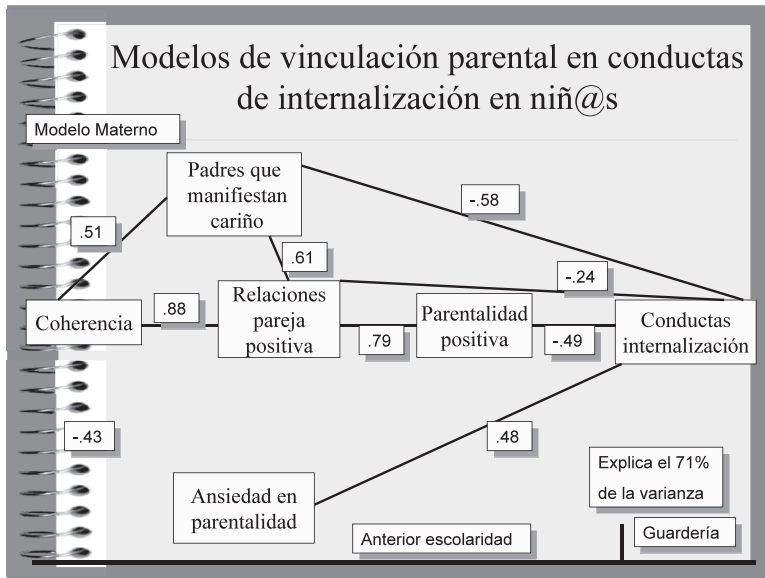


Figura 12.3. Tipos de vinculación y conductas de internalización.

En las conductas de externalización, por el contrario, la figura paterna que presenta ansiedad en el desarrollo de la paternidad no sólo consigue obtener con dificultad una parentalidad positiva, sino que facilita de forma altamente significativa la presencia de conductas de externalización en los niños/as desde su ingreso en la guardería, llegando a explicar el 69% de la varianza, mientras que la figura materna sólo alcanza el 39% de la varianza (Fig. 12.4).

Estas manifestaciones clínicas, detectadas en etapas posteriores presentan unos perfiles clínicos bastante claros:

- a) *Rasgos de carácter*: Las alteraciones precoces de la vinculación tienen una asociación estadísticamente significativa con rasgos de carácter peculiares, en la mayoría de las series de investigación (Sameroff y Emde). Estos rasgos se caracterizan por facilidad para pasar al acting, poca tolerancia a la frustra-

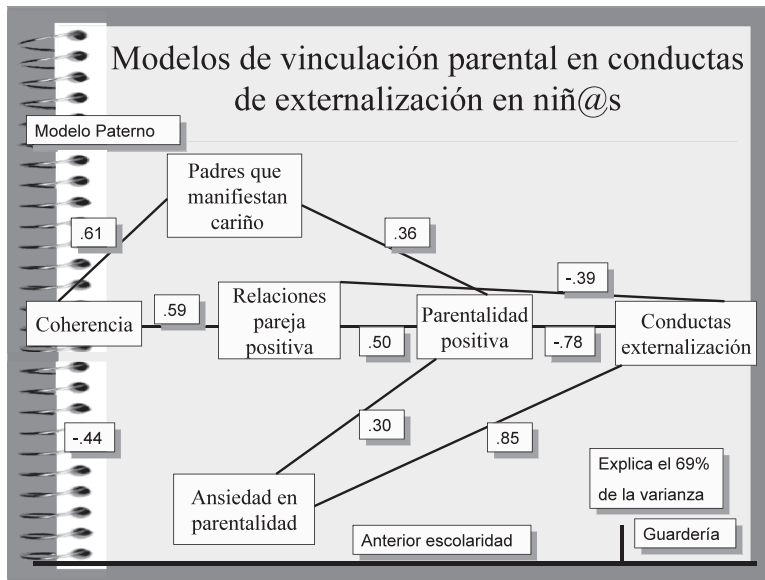


Figura 12.4. Tipos de vinculación y conductas de externalización.

ción, irritabilidad, tozudez, presencia de caprichos. Se ha relacionado con la sobreprotección reactiva por parte del entorno familiar y la dificultad para poner límites de forma adecuada, entre otro tipo de razones.

- b) *Cierta fragilidad emocional*: Deriva de la dificultad para establecer una relación vincular de forma estable con una figura de apego, a ello hay que añadir el especial vínculo que se establece con este tipo de niños/as. Se podría decir que son niños/as en un estado permanente de vulnerabilidad a la hora del establecimiento vincular y, por lo tanto, a la hora de evaluar la estabilidad emocional necesaria para una correcta maduración emocional.
- c) *Vulnerabilidad psicosomática*: El cuerpo ya está marcado, señalado, por la significación del dolor, del sufrimiento, de la fragilidad o por la falta de estímulos adecuados (hiper o hipoestimulación). Es un cuerpo en el que su valor significativo se encuentra dañado, a lo que se suma la disfunción en el investimento corporal.
- d) *Problemas secundarios de tipo orgánico y/o sensorial*: Como consecuencia de los procesos que originaron el ingreso precoz, o de otros interrecurrentes o bien los efectos colaterales y/o secundarios y/o tóxicos de alguna medida terapéutica o del contexto socio-familiar. Es evidente que el impacto emocional en el desarrollo de estos sujetos tiene unas características de singular relevancia y un gran interés.

2. *En las figuras parentales:*

- a) *Temor/inseguridad a tomar en brazos al bebé:* Es uno de los datos más constantes recogidos al realizar las anamnesis a las figuras parentales de este tipo de niños/as. Se presenta como ambivalencia: “Estaba deseando tenerle en brazos... pero tenía miedo a que le pasara algo”. Deseo tras los cristales de un ingreso precoz o tras un embarazo traumático o muy ansioso, pero temor en la cercanía: ¿qué se puede romper? ¿qué se percibe? En cada situación concreta, en cada realidad, en cada caso la respuesta se modifica.
- b) *Respuestas hiperansiosas ante la intranquilidad del bebé:* En parte los orígenes se encuentran expresados en varios apartados anteriores, pero lo concreto es la respuesta ante ese temor que despierta el contacto con un bebé irritado e irritable. La intranquilidad del bebé suele adquirir tintes de dificultad relacional, que se incrementa si el bebé tiene una historia previa de, p. ej., alguna enfermedad severa o un ingreso precoz: ¿volverá a pasarle lo que tuvo? ¿sabré interpretar y abordar lo que le pasa? Un caso paradigmático es un comentario muy escuchado en los cuartos de guardia de Pediatría que transcribimos a continuación: llegada de un niño/a de 6-9 años con fiebre, sus percentiles pondero-estaturales son adecuados e incluso pueden estar en los límites altos para su edad, no obstante la madre aclara: “Estoy muy preocupada, míremelo bien porque es prematuro/a”. El pasado está aún presente en la vivencia y en los temores parentales, por lo tanto en la respuesta cargada de ansiedad, por parte de las figuras parentales.
- c) *Sobreprotección:* Es la forma más frecuente de presentación de los procesos de reparación por parte de las figuras parentales. Reparación imaginaria ante un sentimiento de culpa por lo que le acontece o interpretan que le acontece a su bebé. Equilibran este sentimiento con una sobreprotección, en ocasiones invasora, que se expresa de las más diversas formas: concesión y dificultad en poner límites (p. ej., caprichos y baja tolerancia a la frustración en los niños/as); rivalidad entre ambas figuras parentales, posiblemente con desautorizaciones de lo que uno u otro hace o dice (p. ej., conceder al niño/a, a escondidas, lo que el otro miembro parental había prohibido).
- d) *La causa de todos los males:* Los contenidos de culpa en ocasiones son difíciles de aceptar y, por lo tanto, de elaborar. Así que es preferible encontrar la “causa” de los problemas que acontecen a lo largo de todo el proceso evolutivo, sea cual fuere el tipo o forma de presentación. “Doctor/a ¿no será de cuando estuvo ingresado/a al nacer?”, o cuando se deshidrató o cuando lo dejamos llorar sin consuelo, o cuando... es la eterna pregunta, cuando no afirmación o certeza. En ocasiones también los profesionales contribuyen a crear/mantener esta situación con afirmaciones de dudosa base científica: “Va a ser muy nervioso/a”; “Puede que lo que tuvo al nacer le dejara una pequeña marca en el cerebro”; “No aprenderá igual”. Decirlo así es faltar al rigor científico, ya que es eludir la multiplicidad de facto-

res que interactúan en el desarrollo del sujeto y que muchos de ellos son factores de tipo corrector.

12.6. Perfiles evolutivos de los trastornos vinculares

La experiencia clínica sitúa los *perfiles evolutivos* de los TVI en tres líneas de trastornos mentales, en ocasiones se desarrollan a lo largo de la infancia y la adolescencia y en otras ocasiones son procesos que quedan adormecidos o evolucionan de forma larvada hasta la etapa adulta. Estos perfiles evolutivos son los siguientes:

1. *Perfil psicossomático*: El cuerpo adquiere una significación de gran relevancia tanto por la percepción táctil (hiperestimulación/ hipoestimulación/ disestimulación, contacto piel a piel con armonía táctil vs. movimientos prensiles disarmónicos) como por la alteración de los patrones de la cercanía corporal (cercanía vs. “invasión”, p. ej., acostarle en la propia cama de los padres de forma prolongada). Las formas clínicas de presentación más frecuentes son:
 - a) *Trastornos esfinterianos*. Sobre todo con una alteración clara de la función esfinteriana: estreñimientos pertinaces con relación muy “manipulada” (enemas, supositorios, obligarle a permanecer sentado en el retrete, enseñanza precoz del control esfinteriano); enuresis con “paquete” hasta edades muy inadecuadas con mensaje contradictorio: “Debes ser mayor...”, pero... “Sigue siendo mi bebé con pañales”; encopresis de contenidos muy regresivos y mala canalización de la agresividad.
 - b) *La presencia de algias diversas*, sobre todo la cefalea y las abdominalgias, en estas somatizaciones la dificultad de expresión afectiva y emocional hace que revierta sobre el síntoma corporal, son síntomas de un alto valor operatorio y, por lo tanto, muy difícil de abordar emocionalmente de entrada: “No sé para qué lo mandan a salud mental, pues lo que le pasa es que le duele (la cabeza o la tripa) y no le encuentran lo que le pasa, pero algo le pasará”.
 - c) *Los síntomas digestivos*, sobre todo los vómitos y la alteración del ritmo de evacuación intestinal (alternancia estreñimiento/diarrea ante situaciones de estrés, algunas diarreas crónicas inespecíficas de la infancia que son equivalentes del colon irritable de la edad adulta), son de gran importancia para poner de manifiesto lo precoz y arcaico de los síntomas del aparato digestivo al estar unidos a dos contenidos fundamentales: la función materna y la función de supervivencia.
 - d) *Los Trastornos del Comportamiento Alimentario (TCA)*, adquieren desde esta perspectiva su máximo valor, dado que tanto los factores precipitantes como los de mantenimiento remiten de forma clara y rotunda al proceso vincular, tanto al establecimiento como al mantenimiento y la ruptura de los vínculos.

- e) *Los trastornos del sueño*, junto con los trastornos digestivos y alimentarios representan un doble contenido fundamental ante los procesos de autonomía/dependencia: la cercanía incluso táctil de la presencia de la figura de apego (fundamentalmente la madre) y la capacidad de estar solo y, por lo tanto, verse con capacidad de diferenciación con la figura de apego.
 - f) *Impacto sobre la evolución de las afecciones crónicas*, tanto en las recaídas o reanudaciones de los procesos (p. ej., crisis de asma, coma diabético) como la clara influencia que se posee en el cumplimiento de las prescripciones terapéuticas y en una buena evolución clínica. Aunque no es extraña la concurrencia con las situaciones de duelo/reparación, tan frecuentes en este tipo de procesos.
2. *Perfil conductual*: El proceso vincular posee una clara proyección en la función y forma de transmitir los límites y la norma, la posibilidad de acceder a sustitutos de apego y el establecimiento de conductas de apego jerarquizadas con las diferentes figuras de apego y la aceptación de la frustración y cumplimiento de la norma. Las investigaciones llevadas a cabo sobre trastornos del comportamiento en la infancia y la adolescencia evidencian que la elección de los pares se ve influida por el tipo de vínculos y de conductas de apego que se han establecido en la primera infancia. De hecho se conoce que los pares van a influenciar el tipo de comportamientos (p. ej., consumo de sustancias o actividades delictivas) y el mantenimiento de esos comportamientos. Este hecho de reproducir el tipo de vínculos familiares en la elección de las relaciones con los pares es de suma importancia desde un planteamiento de seguimiento longitudinal y del posible desarrollo de posibles actividades de tipo preventivo.
- a) Desde los meros *trastornos relacionales* (lugar que ocupa el otro en la relación) a los más graves de *los trastornos disociales* (valor de la ley/justicia en las relaciones sociales) van una amplia gama que va a depender de la etapa evolutiva y del impacto de la ley real en dicho momento evolutivo.
 - b) Un tipo de trastornos muy evidente *son las conductas adictivas*, bien sean con sustancias (abuso de drogas, alcoholismo) como sin sustancias químicas (ludopatías, videojuegos, adicción al trabajo), en ambos casos existe una sustitución disfuncional y patológica de un objeto (sustancia o no) para obturar una disfunción profunda del proceso de vinculación y/o del fracaso de las conductas de apego correctoras posteriores. Para que esto acontezca debe ocurrir una sintonía y sinergia entre la etapa evolutiva, la percepción del duelo/pérdida/disfunción/insuficiencia vincular y la “oferta” de un apego externo (sustancia química o comportamental) que intente obturar la percepción de esa alta vincular.
3. *Perfil afectivo y del humor*: Los estudios más recientes acerca de los procesos de vinculación ponen en evidencia la relación que existe ente el proceso de vinculación y la estabilidad afectiva. Por lo tanto la pérdida de ese proceso vincular es bastante simi-

lar al proceso de elaboración del duelo, tal y como sugiere Bowlby desde sus primeros estudios. Entre los cuadros clínicos que guardan una estrecha relación con esta concepción podemos señalar:

- a) *Trastornos de ansiedad de separación*: Aunque desde la perspectiva de las investigaciones retrospectivas de la psicopatología del adulto (Klein y cols.) relacionan estos trastornos con futuras agorafobias y/o crisis de pánico, no es menos cierto que las investigaciones longitudinales más rigurosas de tipo prospectivo llevadas a cabo desde la psicopatología del desarrollo (Rutter, Rodríguez-Sacristán, Sánchez y Pedreira) evidencian que los contenidos psicopatológicos están más relacionados con la percepción subjetiva de la pérdida vincular, por lo tanto remiten a contenidos ligados a la línea afectiva y del humor, con o sin componente de ansiedad.
- b) *Trastornos de la línea depresiva*: Son las líneas de investigación que se están desarrollando en la actualidad con más profusión y que guardan relación con algunas características propias de las figuras de apego y con el desarrollo posterior del propio proceso de vinculación. El sentimiento de pérdida (vincular y afectiva) es algo nuclear en los procesos depresivos que, en su grado más extremo de tipo melancólico, puede llegar el profundo sentimiento de soledad que analiza meticolosamente Rodríguez-Sacristán en un cuidado e interesante ensayo literario de amplia aplicación psicopatológica.
- c) *Distimias*: De gran interés resulta haber “rescatado” este proceso del ostracismo, incluso del olvido, al que las recientes clasificaciones americanas la habían sumido. Las conclusiones del grupo de estudio de la World Psychiatric Association sobre el particular son de gran interés: por una parte relacionan el cuadro con una personalidad base de tipo constitucional y con perspectiva del desarrollo (crisis de la adolescencia y su resolución), pero que se modula con algunos acontecimientos vitales de especial relevancia que están en relación, clara y rotunda, con procesos vinculares (duelos reales o simbólicos).

12.7. Aplicaciones terapéuticas y preventivas

Esta comprensión psicopatológica de los procesos favorece, de forma prioritaria, la intervención terapéutica de una manera más comprensiva y, por lo tanto, con la posibilidad de ser más eficaz en cuanto a los resultados y a la posible calidad de vida de los pacientes (proceso evolutivo, proceso cognitivo y de adaptación, proceso de sociabilización). Esta dimensión práctica posibilita comprender el desarrollo de programas preventivos y extenderlos a la población desde los servicios de atención primaria pediátrica. En este contexto se comprende la importancia de los programas de promoción del desarrollo psicosocial que estimula la Oficina Europea de Salud Mental de OMS-Europa.

1. *Perspectiva vincular en los procesos terapéuticos:* Tiene su aplicación práctica en las psicoterapias, de ahí la importancia técnica de establecer minuciosamente el encuadre de trabajo y cumplirlo. Una segunda aplicación psicoterapéutica se refiere al tipo de contenidos que se trabaja, p. ej., la aplicación a diferentes alternativas para resolver problemas y dificultades que se emplea en los procedimientos de terapias interpersonales. La perspectiva grupal incorpora varios aspectos que se refieren a los vínculos y a su funcionamiento en el seno del grupo y a la perspectiva relacional, p. ej., la pertenencia grupal, el reconocimiento de líderes grupales, la perspectiva temporal. El trabajo concreto de los procesos vinculares en los casos clínicos más severos, p. ej., TVI, las psicosis y autismo infantil, los cuadros psicósomáticos severos, algunos síndromes de Munchausen. Una orientación de este tipo la empleamos frecuentemente en grupos de psicoeducación parental, p. ej., padres de niños/as afectos de afecciones crónicas, padres de niños/as oncológicos, malos tratos a la infancia.
2. *Aplicación preventiva de la perspectiva vincular:* Cuando la Oficina Europea de Salud Mental de la OMS decidió elaborar una línea investigación-acción para cumplir con uno de los objetivos del Programa Salud para todos los Europeos en el año 2000, se diseñó un esquema donde el núcleo central está constituido por la buena parentalidad, alrededor de él los aspectos básicos a potenciar se relacionan con procesos vinculares precoces que fueran positivos, por ello se implicaba a los profesionales de la atención primaria y se sugería su inclusión en los programas de crecimiento y desarrollo de los niños sanos, es decir se potenciaba un cambio en el estilo de trabajo. Estos contenidos se desarrollaban con actividades concretas para los dos primeros años y para la edad comprendida entre los 3-5 años, pues bien, una simple lectura de ambas tablas concluye con la afirmación por la que los contenidos básicos que se trabajan están referidos a la mejora de los procesos vinculares y su funcionamiento. De hecho en nuestra opinión este tipo de programas de promoción y prevención pueden aplicarse de forma inespecífica para el conjunto de trastornos mentales de la infancia y la adolescencia al actuar sobre el “entorno tipo”, pero sobre todo son de utilidad para la prevención de conductas adictivas, para la prevención de TCA y para la prevención de algunos trastornos del comportamiento, entre otros procesos.

12.8. Conclusiones

Los TVI son unos procesos de singular relevancia, específicos de la primera infancia en su constitución y desarrollo. Son cuadros clínicos muy diversos y su importancia consiste en aportar un criterio diagnóstico de tipo longitudinal y evolutivo. Por ello, podrían encuadrarse en el Eje II mejor que en el Eje I, de hecho así quedarían encuadrados por la propuesta de actualización con CIE-10 del sistema multiaxial de clasificación de los trastornos mentales de la infancia de la OMS, sistema MIA.



Figura 12.5. Concepto de promoción del desarrollo psicossocial.

Cuadro 12.7. Promoción desarrollo psicossocial 0-2 años

Actividades a desarrollar desde Servicios de Atención Primaria		Actividades a desarrollar desde Servicios de Salud Mental Infantil
Profesionales diana	Actividades generales	
Pediatras Enfermería de Pediatría Trabajo Social (?)	<ul style="list-style-type: none"> • Exámenes periódicos salud: <ul style="list-style-type: none"> – Estímulo desarrollo motor – Estímulo desarrollo sensorial – Interacciones madre-padre-niño/a (Introducir en sus actividades habituales de control aspectos psicossociales, identificación niños/as en riesgo estimular conductas de apego) • Introducir estos aspectos en consultas por causas somáticas <ul style="list-style-type: none"> – Hábitos alimenticios – Sueño – Entrenamiento higiénico • Desarrollo lenguaje • Introducción contenidos en educación para salud 	<ul style="list-style-type: none"> • Supervisión • Trabajo de casos • Seminarios teóricos • Seguimiento niños/as y familias en riesgo • Ayuda evaluación de exámenes periódicos salud • Interconsulta-enlace

Necesidades básicas del bebé (p. ej., contención, sostén), placer en interacción con madre, protección, hipo-hiperestimulación

[.../...]

Cuadro 12.7. (continuación)

<i>Actividades a desarrollar desde Servicios de Atención Primaria</i>		<i>Actividades a desarrollar desde Servicios de Salud Mental Infantil</i>
<i>Profesionales diana</i>	<i>Actividades generales</i>	
Profesionales de Escuelas infantiles Equipos Atención Temprana Enfermería pediátrica Pediatras (?)	Proceso de separación/individuación <ul style="list-style-type: none"> • Soportes para autonomía • Tolerancia a regresiones (reacción a estrés) • Relación figura paterna • Nuevas interacciones: madre-padre-profesionales educación-ambos padres • Obtención identidad • Relaciones con otros adultos y figuras parentales • Miedos • Papel figuras parentales (sobrepotección, disciplina) • Averiguar/vigilar actividades estímulo cognitivo • Estilos vida familiar • Importancia de hablar/leer (p. ej., lectura cuentos) • Juegos y juguetes 	<ul style="list-style-type: none"> • Supervisión • Trabajo de casos • Seminarios teóricos • Discusión actividades de grupo • Ayuda evaluación de diferentes procesos de valoración obtenidos • Interconsulta-enlace

Fuente: J.L. Pedreira-OMS (1991).

La complejidad de estos trastornos ha hecho que en el incipiente sistema multiaxial de clasificación de los trastornos mentales de la primera infancia (0-3 años), auspiciado por el National Center for Clinical Infant Programs (1994) con el concurso de Sameroff, Emde, Fenichel, Greenspan, Zeenah y Zuckerman, entre otros científicos, se haya incluido un apartado específico para contemplar estos trastornos tanto entre los diagnósticos primarios (Eje I) como definiendo los modelos vinculares en el Eje II que clasifican los trastornos de la interacción.

La forma de expresión clínica y sus formas de presentación son variables, pero los síntomas relativos a los trastornos precoces de la alimentación y del sueño son síntomas alarma para iniciar la detenida exploración de las interacciones precoces y del funcionamiento de las conductas de apego y, por lo tanto, de la estructura del proceso vincular.

Los perfiles evolutivos de este tipo de trastornos se refieren fundamentalmente a evoluciones a procesos psicósomáticos (trastornos esfinterianos, algias diversas, trastornos digestivos y alimenticios, trastornos del sueño, impacto emocional sobre la evolución de afecciones crónicas), por la propia significación del cuerpo, de la estimulación táctil y de la cercanía corporal en los procesos vinculares.

Un segundo perfil evolutivo se refiere a trastornos conductuales, cuya expresión va a ser muy diversa (trastornos de la conducta y adaptación social, trastornos relacionales, conductas adictivas) y se relaciona con la función de transmitir los límites, la aceptación de la frustración y el acceso a determinados “elementos” sustitutivos (p. ej., sustancias o situaciones susceptibles de poder abusar de ellas como expresión de una suplencia o sustitución vincular disfuncional). Aquí tiene una importancia capital la elección de los pares que sigue el patrón del establecimiento vincular adquirido en las primeras fases del desarrollo en el seno de la relación familiar.

Por fin, el último perfil evolutivo se va a referir a los trastornos afectivos y del humor (ansiedad de separación y cuadros depresivos, fundamentalmente), precisamente por la interacción entre los procesos vinculares, de pérdida y de duelo.

Si los TVI resultan un punto de partida de gran interés para la comprensión psicopatológica, las aportaciones del establecimiento, función, dinámica interna y evolución de los vínculos están teniendo una influencia clave para el desarrollo de abordajes psicoterapéuticos de varias manifestaciones clínicas de las señaladas con anterioridad. Las técnicas psicoterapéuticas que pueden contemplar estos planteamientos son diversas: terapias diádicas en la primera infancia, la consultaterapéutica o bien abordajes psicoterapéuticos más precisos como terapias familiares, psicoterapias grupales y psicoterapia individual. Lo de mayor interés es que este tipo de abordajes permite, con más facilidad que otras perspectivas psicoterapéuticas, los tratamientos integrados.

Por fin, la última aplicación clínica del conocimiento de los procesos vinculares, tras la comprensión psicopatológica y la dimensión psicoterapéutica, consiste en el desarrollo de programas integrados destinados a la promoción del desarrollo psicosocial en la primera infancia desde los servicios de atención primaria de salud. Esta aplicación fue asumida por la oficina de Salud Mental de la OMS-Europa y uno de nosotros ha colaborado activamente en dicho programa. Su aplicación consiste en desarrollar aspectos vinculares de la relación madre-bebé durante las consultas habituales de cuidado de salud y/o consultas pediátricas habituales. De tal suerte que desarrolla instrumentos de intervención precoz y abre la puerta para contenidos novedosos formativos y preventivos para la interconsulta y enlace entre los servicios de atención primaria pediátrica, de atención temprana y de psiquiatría.

CASOS PRÁCTICOS

Se trata de un niño que nació en el seno de una familia caracterizada por la desestructuración, bajo nivel socioeconómico, problemas como el alcoholismo de los padres y baja implicación de los restantes miembros de la familia, entre los que existen antecedentes de enfermedad mental.

La notificación de la existencia de problemas en esta familia se produce ante la denuncia de abuso sexual por parte del padre a uno de los hermanos de la víctima. A raíz de esta circunstancia, la investigación llevada a cabo por parte de los Servicios Sociales pertinentes

muestra la existencia de una grave situación de violencia familiar por parte del padre hacia la madre y hacia los hermanos mayores de la víctima, todos ellos menores de edad.

Asimismo, se producen, por parte de la madre, prácticas de crianza de carácter negligente, no contando los niños con los cuidados necesarios para su desarrollo de forma habitual.

El niño, declarado en situación de desamparo, al menos provisionalmente, es trasladado a la casa de acogida recientemente, a la edad de un año y ocho meses, junto con sus hermanos mayores, existiendo en este momento una nula relación con los padres.

Los principales motivos de consulta fueron las observaciones de los educadores de la casa de acogida sobre que el niño se mece frecuentemente, incrementando la intensidad del balanceo hasta llegar a hacerse daño por el choque de la cabeza con la pared o la silla, respecto al que permanece inmutable. Esta conducta da en múltiples ocasiones, y cuando se impide de forma específica, aparece en otra parte del cuerpo, manteniendo continuamente algún tipo de actividad motriz, incluso cuando está a punto de dormirse. Además, es destacable la presencia de frecuentes despertares nocturnos, dificultado el aprovechamiento de las horas de sueño necesarias para su edad.

Otro de los motivos de la valoración es la sospecha de un retraso en el desarrollo.

Durante las primeras sesiones se pudo observar que el niño apenas muestra interacciones con el adulto, excepto en mínimas ocasiones, en las que desea que sea satisfecha alguna de sus necesidades básicas, tal como comer.

No muestra conductas de apego con sus educadoras, mostrándose impasible cuando éstas abandonan la sala y le dejan con las terapeutas (al principio, desconocidas para él) ni reacciona de manera positiva cuando éstas regresan.

Tras un momento inicial de extrema desconfianza, se suele mover, en los espacios nuevos, cogiendo lo que le resulta interesante y manipulándolo en soledad, sin buscar la colaboración del adulto en el juego ni su atención.

Resultados de la evaluación

En el área personal/social, presenta, en términos generales, un retraso en el desarrollo 8 meses por debajo del esperable dada su edad cronológica (20 meses), mostrando baja respuesta a las alabanzas o recompensas del adulto, nula reacción ante las voces familiares y escasa iniciativa para interactuar, no expresa sentimientos o afecto por nadie y no intenta interactuar con otros niños.

En el área adaptativa, su edad de desarrollo se sitúa en los 13 meses, siendo sus principales déficits en el área de atención y alimentación.

En el área motora, sin embargo, supera ligeramente su edad cronológica, mostrando un buen nivel de desarrollo tanto en la motricidad fina como gruesa.

La edad de desarrollo en el área verbal, tanto receptiva como expresiva, se sitúa muy por debajo de su edad cronológica, limitándose a escasas vocalizaciones y a indicar mediante señalizaciones lo que quiere para cubrir sus necesidades básicas. Apenas verbaliza dos o tres palabras, no responde a las preguntas aunque tan sólo se requiera sí o no como respuesta y

no sigue las órdenes o peticiones a menos que vayan acompañadas por señalizaciones o gestos y se repitan un par de veces.

Por último, en el área cognitiva, presenta también retraso, especialmente en el desarrollo conceptual, no reconociéndose a sí mismo como causa de los acontecimientos y no identificando objetos familiares por su uso.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Qué tipo de vínculo ha desarrollado con su familia?
 - a) Vinculación ansiosa/evitativa.
 - b) Vinculación segura.
 - c) Vinculación ansiosa/ambivalente.
 - d) Vinculación desorientada/desorganizada.
 - e) Todas son correctas.

 2. En el caso presentado, teniendo en cuenta la evolución longitudinal de los trastornos vinculares, las manifestaciones clínicas se ven reflejadas en los:
 - a) Rasgos de carácter.
 - b) Cierta fragilidad emocional.
 - c) Vulnerabilidad psicósomática.
 - d) Problemas secundarios de tipo orgánico y/o sensorial.
 - e) Todas son correctas.
-

13

Otros trastornos. Bullying

13.1. Introducción

Cuando hablamos de situaciones violentas en contextos escolares se piensa en peleas, robos o destrozos sobre el material y las instalaciones de los centros. Pero las situaciones violentas incluyen otros hechos, no siempre tan explícitos, y se describen como “comportamientos propios de la infancia”, “cosas de niños, donde no hay que meterse”, “siempre han ocurrido” y, además, “ayudan a fortalecer” el carácter del joven. Hay quien afirma que una dosis de agresividad entre los escolares es “necesaria” para formar adultos capaces de “moverse” en el mundo en que vivimos. Pero esta agresividad está pasando a convertirse en algo preocupante por la elevada incidencia con la que se produce y agravando sus conductas, alterando el normal desarrollo de la vida escolar. Está adquiriendo una mayor relevancia por el eco que recibe en los medios de comunicación y, en parte, también por la crudeza de algunos episodios recientes.

Un adolescente de 14 años en Hondarribia se suicidó, después de sufrir durante un tiempo el acoso y maltrato de varios de sus compañeros de clase. Seguro que recordamos todos el caso de los dos niños británicos de 8 y 9 años que asesinaron a otro niño por el mero placer de “ver lo que pasaba” y “qué cara ponía”. De nuevo en nuestro país, dos chicas adolescentes asesinaron a una compañera de clase en una provincia andaluza para “ver qué se sentía al matar”. Un padre denuncia la insensibilidad de la Inspección Escolar en Burgos ante un caso de acoso en su hija durante más de dos años. Son casos que suponen sólo la punta del iceberg de la violencia que tiene lugar entre los propios chicos, día a día, en los colegios.

Las relaciones de agresión y victimización entre escolares, lejos de ser una forma esporádica e intrascendente de interacción entre iguales, es una cuestión altamente preocupante. Las investigaciones llevadas a cabo en nuestro país apuntan a que su incidencia va incrementándose paulatinamente. Los primeros estudios lo situaban en torno al 20%, los últimos presentan un índice cercano al 40% (Cerezo, 1997). Esto en cuanto a las cifras totales, si las desglosamos, el porcentaje de escolares involucrados de forma habitual en la dinámica bullying se sitúa en torno al 15%, mientras que entre un 30-40% del alumnado manifiesta haberse visto envuelto alguna vez (“a veces”, “ocasionalmente”), en situaciones de maltrato, bien como agresor, bien como víctima (Cerezo, 1997; Ortega, 1994; Avilés, 2002).

Un estudio realizado por Melero sobre la conflictividad y violencia en centros escolares de Málaga concluye que éste es un hecho bastante generalizado, ya que al menos el 57,5% del profesorado se siente afectado, en la mayoría de los casos envueltos en agresiones en forma de insultos y amenazas, aunque rara vez con maltrato físico, siendo la forma más común el enfrentamiento (39,7% de los casos). A nivel internacional existen trabajos de prevalencia del problema con tasas muy diversas que resumimos en el cuadro 13.1.

Cuadro 13.1. Principales estudios de prevalencia

<i>Autor / es</i>	<i>Número de estudiantes</i>	<i>Porcentaje de agresión/victimización</i>
Olweus, D. <i>et al.</i> (1973)	900 (12-15 años) Gran Estocolmo	10% (agresores y víctimas) del total de la población estudiada
Olweus, D. (1983)	130.000 (7-16 años) Noruega	9% de víctimas, 7% de agresores, 5% implicado en acciones de maltrato más grave (21% implicados)
Roland (1987)		Escuela primaria: 11,6% de víctimas y 7,4% de agresores (19% implicados) Escuela secundaria: 5,4% de víctimas y 7% de agresores (12,4% implicados)
Perry, D. G.; Kusel, S.J. y Perry, L. C. (1988)	165 (8-12 años) EEUU	10% de víctimas
Yates, C. & Smith, P. (1989)	234 (13-15 años) Gran Bretaña	10% de víctimas y 4% de agresores (14% implicados)
Viera, Fernández y Quevedo (1989)	1.200 (8-12 años) España	3,1% de víctimas ("muchas veces") 4,7% de agresores ("muchas veces") (7,8% implicados)
Mellor (1990)	942 (12-16 años) Escocia	3% de víctimas ("al menos una vez a la semana") y 2% de agresores ("una vez por semana") (5% implicados)
Boulton, M. y Underwood, K. (1992)	296 (8-12 años) Gran Bretaña	6% de víctimas y 4% de agresores (10% implicados)
Whitney, I. y Smith, P. (1993)	6.758 (2623: 8-11 años) (4135: 12-16 años) Gran Bretaña	Escuela primaria: 10% de víctimas ("de vez en cuando") y 6% de agresores ("una vez a la semana") Escuela secundaria: 4% de víctimas ("de vez en cuando") y 1% de agresores ("una vez a la semana")

[.../...]

Cuadro 13.1. (continuación)

Ortega, R. (1994)	575 (14-16 años) España	5% de víctimas ("con mucha frecuencia") y 10% de agresores
Charach, A.; Pepler, D. y Ziegler, S. (1995)	211 Canadá	8% de víctimas ("regularmente, semanalmente o más a menudo") y 15% de agresores
Mora-Merchán y Ortega (1995)	859 (11-16 años) España	8,5% de víctimas ("con mucha frecuencia") y 9,2% de agresores
Cerezo, F. y Esteban, M. (1996)	317 (10-16 años) España	5,4% de víctimas y 11,4% de agresores (16,8% implicados)
Orte, C.; Ferrá, P., Ballester, L. y March, M. X. (1999)	3.000 (10-16 años) España	4,5% de víctimas ("cada día") y 2,4% de agresores ("cada día")
Defensor del pueblo (1999)	3.000 (12-16 años) España	30% fueron agredidos "algunas veces"
Ore, C.; Ballester, L., Touza, C.; Ferrá P. y March, M. X. (2000)	306 (3-16 años) España	2,6% de las víctimas ("cada día") y 4,6% de agresores ("cada día")

¿Qué pasa con estos niños y adolescentes implicados en la dinámica del acoso escolar? Las intimidaciones no se pueden considerar parte del normal desarrollo del adolescente, numerosos estudios las han relacionado con problemas emocionales y de conducta. Cada vez son más los niños que nos llegan a la consulta con cuadros diversos que tienen como trasfondo un maltrato en el colegio. Pero no sólo la víctima del maltrato presenta alteraciones psicopatológicas, el intimidador también suele presentarlas.

13.2. Concepto de acoso escolar o bullying

Nos referimos a una conducta agresiva que se manifiesta entre escolares, conocida internacionalmente como fenómeno *bullying*, y que es una forma de conducta agresiva, intencionada y perjudicial, cuyos protagonistas son jóvenes escolares (Olweus, 1994; Lowenstein, 1977; Besag, 1989; Cerezo, 1996, 2001). No se trata de un episodio esporádico, sino persistente, que puede durar semanas, meses e incluso años. La mayoría de los agresores o *bullies* actúan movidos por un abuso de poder y un deseo de intimidar y dominar. Un rasgo específico de estas relaciones es que el alumno, o grupo de ellos, que se las da de bravucón, trata de forma tiránica a un compañero al que hostiga, oprime y atemoriza repetidamente, y le atormenta hasta el punto de convertirle en su víctima habitual.

Se define la conducta bullying como la violencia mantenida, física o mental, guiada por un individuo en edad escolar o por un grupo, dirigida contra otro individuo también en edad escolar que no es capaz de defenderse a sí mismo en esta situación, y que se desarrolla en el ámbito escolar.

13.3. Tipos de bullying

El bullying puede tomar varias formas:

- *Maltrato físico*, como las diversas formas de agresión (empujones, puñetazos, patadas, agresiones con objetos) y los ataques a la propiedad.
- *Maltrato verbal*, como poner mote, insultar, ridiculizar, contestar con malos modos, hacer comentarios racistas. También son frecuentes los menosprecios en público, o el resaltar y hacer patente de forma constante un defecto físico o de acción.
- *Maltrato psicológico*, mediante acciones encaminadas a minar la autoestima del individuo y fomentar su sensación de inseguridad y temor.
- *Maltrato social*, especialmente manifiesto en la propagación de rumores descalificadores y humillantes que pretenden la exclusión y aislamiento del grupo.
- *Maltrato indirecto*: cuando se induce a agredir a un tercero.
- *Abusos sexuales*, intimidaciones y vejaciones.

La violencia verbal (insultos, amenazas, intimidación, descalificaciones) es la más frecuente de las conductas que declaran los escolares, seguida del aislamiento social. Los patios, los pasillos, los baños, las entradas y salidas del centro son lugares comunes y frecuentes de expresión de este tipo de violencia, pero tampoco es extraño que a lo largo del tiempo (en ocasiones meses o años) el espacio físico se extienda, a medida que se consolida el proceso de victimización. Tras la violencia verbal y la exclusión social, los comportamientos más prevalentes son las agresiones físicas directas y el presionar/obligar a otros a la comisión de agresiones (pegar, chantajear), y por último, estarían las amenazas con armas y el acoso sexual. De una manera u otra más de una modalidad de maltrato estaría presente en casi todos los casos, estando el maltrato psicológico de forma latente en todas ellas con diferente grado.

13.4. Descripción de los sujetos

No todos los sujetos establecen pautas de relación interpersonal de la misma manera, incluso una misma persona reacciona de manera diferente según las circunstancias que la rodean, aunque parece que podemos encontrar ciertos patrones estables, con independencia del lugar y momento de la relación. Según ciertos estudios, como los de Cerezo y cols. (1997), algunas dimensiones de la personalidad se revelan claramente diferenciadoras para cada uno de los sujetos implicados en una dinámica de agresión y victimización.

El agresor o *bully*:

- Sexo: la mayoría de estudios (Olweus 1998; Ortega 1994; Cerezo, 2001) señalan como agresor principalmente al varón (en una proporción de 3 a 1).
- Aspecto físico: suelen poseer una condición física fuerte (aunque no es una característica constante).
- Dimensiones de personalidad: establecen una dinámica relacional agresiva y generalmente violenta con aquellos que consideran débiles y cobardes. Son impulsivos, con falta de empatía hacia el sentir de la víctima y falta de sentimiento de culpa. Se consideran líderes y sinceros, muestran alta autoestima y considerable asertividad, rayando en ocasiones con la provocación.
- Tipos: Olweus (1998) define dos tipos de agresor:
 - El *activo*, que agrede personalmente, estableciendo relaciones directas con la víctima.
 - El *social-indirecto*, que logra dirigir, a veces en la sombra, el comportamiento de sus seguidores, a los que induce actos de violencia y persecución de otros compañeros.
- Además de estos prototipos, se identifica a otro colectivo que participa pero no actúa en la agresión, que son los *agresores pasivos* (seguidores o secuaces del agresor).

La *víctima*:

- Sexo: en general se acepta que el papel de víctima se reparte en proporciones iguales (Ortega, 1994; Cerezo, 2001; Mellor, 1990; Fonzi *et al.*, 1999), aunque hay investigaciones que dicen que existen más chicos implicados (Defensor del Pueblo, 1999). En Japón parece que las intimidaciones se dirigen mayoritariamente a las chicas (Monbusho, 1994; Taki, 1992).
- Aspecto físico: suelen ser de complexión débil, acompañada, en ocasiones, de algún tipo de hándicap.
- Dimensiones de personalidad: establecen sus relaciones interpersonales con un alto grado de timidez que, en ocasiones, les llevan al retraimiento y aislamiento social. Se autoevalúan poco sinceros, es decir, muestran una considerable tendencia al disimulo.
 - La *víctima activa o provocativa*: combina un modelo de ansiedad y de reacción agresiva, lo que es utilizado por el agresor para excusar su propia conducta. La víctima provocativa suele actuar como el agresor, mostrándose violenta y desafiante. Suelen ser alumnos que tienen problemas de concentración y tienden a comportarse de forma tensionada e irritante a su alrededor. A veces son tildados de hiperactivos y lo más habitual es que provoquen reacciones negativas en gran parte de sus compañeros.

- La *víctima pasiva* es la más común. Son sujetos inseguros, que se muestran poco y que sufren calladamente el ataque del agresor. Su comportamiento para el agresor es un signo de su inseguridad y desprecio al no responder al ataque y al insulto.

El grupo:

Diferentes estudios demuestran que la dinámica bullying se ve favorecida por una serie de factores entre los que destacan la llamativa pasividad de los compañeros. Parece como si el resto del grupo, cuando se establece una relación de intimidación hacia otro compañero, optara por reforzar estas conductas o, a lo sumo, inhibirse del tema. Esta pasividad de los testigos tiene contenidos defensivos: generalmente tiene la intención de evitar convertirse ellos mismos en blanco posible de los ataques (“mientras se lo hacen a otro, no me lo hacen a mí”). De manera que, de simples observadores, pasan a ser cómplices de la situación y así, las situaciones de abuso encuentran apoyo en el grupo; es más, es el propio grupo quien, al aislar y no ayudar al sujeto víctima, en alguna medida, las genera y mantiene. Los compañeros son testigos de esta situación en, al menos, el 15-20% de los casos, según declaraciones de los propios escolares. Por lo tanto, no es que se trate de una conducta desconocida, sino que es oculta, y en general pasa desapercibida para el adulto.

Repercusión clínica:

El centro escolar proporciona el lugar propicio para la primera interacción social no familiar de todos los individuos. Las implicaciones que tienen las relaciones sociales en el contexto escolar para la adaptación del niño son tan importantes como las que se derivan del contexto de la familia. La influencia de los otros va a determinar en parte cómo el niño construye sus propios esquemas y la representación del mundo físico y social.

Las intimidaciones en los colegios no se pueden considerar como parte del común y normal desarrollo del niño y del adolescente. Un clima de violencia va a tener consecuencias altamente negativas desde la perspectiva del desarrollo psicológico, social e intelectual, así como en la obtención de una jerarquía de valores para todos los sujetos implicados en la violencia (directa o indirectamente). Numerosos estudios lo han relacionado con síntomas relacionales y emocionales, no sólo en los niños que sufren el maltrato, sino también en el acosador (asociándose en este caso a diagnóstico de conducta disocial, síntomas de depresión, síndrome de déficit de atención e hiperactividad y niños superdotados). Hay estudios que demuestran una relación estrecha entre los trastornos mentales en la edad adulta y haber sufrido diferentes tipos de victimización durante la etapa infantil o adolescente. Además, algunas víctimas crecen en la convicción de que la agresividad es el mejor camino para conseguir lo que quieren, así que el haber sido víctima en la infancia propicia que al ser adulto victimice a otros.

Srabstein (2006) establece que la posibilidad de padecer psicopatología asociada se encuentra en los acosadores con una OR de 2,7 y en los acosados de 3,2. De igual forma la

mortalidad está incrementada por la presencia de suicidio o bien por accidentes que pueden acontecer en el proceso de acoso. De todas las manifestaciones clínicas las más frecuentes fueron las presentaciones como clínica psicósomática.

Y. S. Kim y B. Loventhal (2006) han estudiado la presencia de conductas suicidas en el proceso bullying, comparando las tasas en Corea y EEUU. Las tasas reconocidas en EEUU sin bullying eran del 10%, mientras que en las víctimas pueden alcanzar el 15%, aunque en menor medida algo parecido acontecía en Corea: sin bullying el 7,3% y en las víctimas el 9,6%. Describen estos autores que en la relación bullying-suicidio, la presencia de la depresión clínica actúa por dos mecanismos: Como mediador de la conducta suicida y como factor de confusión u ocultamiento, dado que se culpaba la conducta suicida al proceso depresivo, en vez de señalar al factor causal del desencadenamiento de ambos procesos: el bullying. Se describe que en las víctimas de bullying existe más ideación suicida de forma persistente entre 2 semanas y 6 meses tras el episodio de acoso, siendo más persistente este tipo de ideación en las chicas que en los chicos (OR 2,1-3,2).

En España, Cerezo, en un estudio sobre el impacto psicológico del maltrato en la primera infancia y en la edad escolar, concluye que los niños maltratados, por lo general, presentan un funcionamiento psicológico mermado y suelen mostrar altos niveles de agresividad.

En general, en la mayoría de estudios se relaciona la victimización con mayor incidencia de sintomatología de carácter ansioso y depresivo, con una autoestima más baja, y mayor deseo de muerte (Díaz Atienza, 2004). La sintomatología afectiva suele ser más frecuente en las niñas que en los niños. Cuando la victimización se prolonga, pueden empezar a manifestar síntomas clínicos que se pueden encuadrar en cuadros de neurosis, histeria y depresión (Olweus, 1998).

Los niños víctimas del acoso manifiestan elevada tensión nerviosa en síntomas como gastralgias y cefaleas, pesadillas o ataques de ansiedad. Aparecen también trastornos del comportamiento, como rabietas y negativismo, fobias y miedos hacia la escuela que, con frecuencia, se traducen en deseos de absentismo escolar y fugas (como forma de conducta de evitación). Además, va disminuyendo el nivel de interacción con el resto de compañeros, por lo que va incurriendo en el aislamiento, cuando no en el rechazo.

Las víctimas sienten que sus vidas están amenazadas y no saben cómo salir de esta situación, lo que provoca un estado de miedo que a veces experimentan también fuera del colegio. Hay otros niños que aprenden que siendo como los bullies consiguen lo que quieren, dándose el caso de víctimas-agresores.

En relación con la asociación de antecedentes de malos tratos en la infancia y la presencia de trastornos psicopatológicos a lo largo de la edad adulta, en los distintos estudios se observa una tasa significativamente más elevada de trastornos de ansiedad, abuso o dependencia de alcohol y comportamientos antisociales; también se señala en trabajos recientes la relación entre trastornos por dolor crónico y trastornos somatoformes crónicos con antecedentes de situaciones de maltrato de evolución crónica.

En resumen, según la bibliografía, los antecedentes de malos tratos en la infancia incrementan la probabilidad de presentar psicopatología en algún momento de la vida adulta. Esta relación es más sólida, estadísticamente hablando, en las mujeres que en los hombres.

13.5. Abordaje preventivo

J. Srabstein (2006) llamó al bullying “silencio epidémico” para señalar la necesidad de conocerlo y de actuar preventivamente. En la UCLA Espelage (2006) realizó un metanálisis acerca de los programas de prevención del bullying y la violencia escolar, concluyendo que de los 1.600 estudios analizados, solamente 67 poseen criterios científicos y de ellos sólo 14 aportan resultados efectivos. En cuanto a las publicaciones fueron 300 las analizadas, de las que sólo el 25% aportan datos sobre la disminución de la violencia. De los 14 trabajos que aportaron resultados efectivos en la disminución de la violencia destacaban los siguientes datos: el programa aplicado era el Programa de Prevención de Olweus; resultan efectivos para algunos tipos de estudiantes y no resulta tan efectivo en los estudios mejor diseñados y más exigentes, pero la variable más significativa en todos los estudios es que resulta clave actuar sobre el clima escolar para conseguir resultados de disminución real de la violencia en los centros escolares.

Snyder (2006) sintetiza de forma muy pertinente el programa de Olweus en los siguientes puntos. Es más una filosofía conceptual y de intervención que un programa, reuniendo las siguientes características: universal; orientado a la escuela y con proyección individual hacia los alumnos; preventivo y dirigido a resolver problemas; cambia normas y conductas y fomenta la investigación. Entre sus objetivos se encuentran: reducir la existencia de problemas entre los escolares acosados/acosadores; prevenir la emergencia de nuevos problemas; mejorar la relación entre pares y mejorar el clima escolar. Para conseguir estos objetivos persigue: implicar a los adultos (profesores, cuidadores, padres); establecer unos límites claros hacia tan inaceptable conducta y fomentar que los adultos deben actuar con autoridad.

13.5. Conclusiones

El bullying es un tipo de trastornos que se pueden incluir en alguna de las tipologías descritas por Terr para el Trastorno de Estrés Postraumático en la infancia, en concreto en el tipo II o crónico y en el tipo III o mixto (crónico con fases de reactivación aguda). Este tipo de conceptualización es lo que hace equivalente el bullying, para esta etapa del desarrollo, con el mobbing o acoso laboral en la etapa adulta. De aquí la importancia clínica y epidemiológica de su detección e intervención precoz. Estudios longitudinales relacionan la asociación entre haber padecido bullying en la etapa escolar y la posibilidad de estar incluidos en fenómenos de mobbing, la mayoría de las veces como acosado laboral.

En muchos Equipos Psicopedagógicos el tema del bullying no es aceptado totalmente. La actitud es dubitativa y ambivalente: reconocen que han “leído” de la existencia del cuadro, que han visto “algún que otro caso que podría ser, pero poquito”. Plantean la extrema dificultad en atender estos casos por las dificultades en poder detectarlos y la incredulidad por parte de Dirección y profesores. Los claustros minorizan el problema y la intervención institucional es muy limitada: ¿cambio de clase o... de centro? ¿de quién o quiénes? ¿cómo hacerlo?

Sorprende en este tema, como en otros relacionados con violencia familiar o laboral, esa especie de “pacto de silencio” que acontece entre los compañeros/as de clase, que pueden conocer, de hecho conocen, (pues en nuestros casos expuestos con anterioridad era así), la situación del acoso y quiénes son tanto los acosados como los acosadores. Pero hay silencio, un terrible pacto de silencio que se inicia en el propio chico acosado y se continúa en el resto de escolares que ven, entre impotentes o impasibles o casi cómplices, la situación creada. Éste es, sin duda, uno de los campos a investigar en un futuro, ya que los estudios actuales se refieren al grado de aceptación que tienen los acosadores, muy superior al de los acosados, por parte de los pares; se ha visto que a medida que pasa el tiempo ese apoyo disminuye, pero no afecta al silencio en torno a este tipo de conductas.

Lo más curioso, si cabe, es la actitud de las figuras parentales de los acosadores. En general se muestran reivindicativos hacia los “derechos de mi hijo” o bien “si él pega... por algo será”. Minimizan su comportamiento y agresividad y lo hacen amenazando a la institución escolar y con grandes tasas de agresión hacia los que les señalan la deleznable conducta de su hijo. Esta actitud paraliza, aún más, a una institución escolar dubitativa e incrédula.

El último punto a señalar consiste en que, también en estos casos como en otros relacionados con la violencia familiar y el acoso laboral, la actitud de las instituciones escolares es percibida, en ocasiones con mucha justeza, como más tolerantes con los agresores que los sujetos víctimas del bullying. Se tiende a minimizar los hechos, a buscar explicaciones, a sancionar a la baja al acosador cuando no a culpar al acosado si se defiende o a buscarle un diagnóstico psicopatológico e incluso a ser tratado farmacológicamente por tal proceso. Es decir, la práctica real libera al acosador de su carga y abandona al acosado a su suerte.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. De los siguientes grupos ¿cuál o cuáles no están relacionadas con que se mantenga el fenómeno del bullying?
 - a) Víctima.
 - b) Agresor.
 - c) Testigos.
 - d) Familia.
 - e) Profesores.
2. Según los estudios de Cerezo en el año 1997 ¿qué tasa de prevalencia tiene el bullying?
 - a) 20%.
 - b) 15%.

Cuarta parte: Intervención en otros trastornos

- c) 25%.
- d) 30%.
- e) 40%.
3. ¿Cuál de los siguientes no es un tipo de bullying?
- a) Abuso sexual.
- b) Maltrato institucional.
- c) Maltrato psicológico.
- d) Maltrato social.
- e) Maltrato indirecto.
4. ¿Cuál no es una característica del bullie?
- a) Establecen sus relaciones interpersonales con un alto grado de timidez.
- b) Son chicos.
- c) Son fuertes.
- d) Se consideran líderes.
- e) Muestran un considerable grado de asertividad.
5. ¿Cuál o cuáles no son los objetivos del programa de Olweus?
- a) Reducir la existencia de problemas entre los escolares acosados/acosadores.
- b) Prevenir la emergencia de nuevos problemas.
- c) Mejorar la relación entre pares.
- d) Mejorar el clima escolar.
- e) Fomentar la actividad del grupo ante la situación de bullying.
-

14

Trastorno por déficit de atención con hiperactividad

14.1. Introducción

En los últimos años se observa un incremento del diagnóstico de Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) en las consultas de neuropediatría, paidopsiquiatría, psicología clínica infantil y gabinetes de psicopedagogía realizadas a *niños/as* en edad escolar, ahora bien ¿es realmente una tasa de prevalencia elevada o un sobrediagnóstico?

Se constata una elevada prescripción de metilfenidato en los *niños/as* que se encuentran en la etapa escolar, lo que desde una perspectiva ética nos obliga a realizarnos otra pregunta: ¿Es realmente precisa esta prescripción o simplemente tiene una función de tratamiento empírico, de prueba y, en cierta medida, “tranquilizador” para figuras parentales y profesionales de la educación, la sanidad y la salud mental?

Augusto Vidal Parera, en el *Tratado de Psiquiatría Infantil*, 2ª edición de 1907, afirma que las distracciones, ensimismamientos, atrofias del juicio y del raciocinio, valga la frase, amnesias, exacerbaciones de la imaginación, debilidad volitiva, etc., son cosas consideradas como de poca importancia y a las cuales se dedica poca atención, sin ver las consecuencias que tales descuidos pueden acarrear... Se les trata de una manera poco conveniente ya que no se tiene en cuenta que lo que motiva el correctivo dimana de una enfermedad que se desconoce. La escala de psicoanormalidades es considerable, pues desde la leve perturbación que ocasiona por ejemplo la distracción a la idiocia hay una distancia enorme. Citando a Binet, Vidal Parera nos recuerda: “Pero muchos de estos niños son inestables, tienen el carácter irritable, el cuerpo siempre en movimiento, son refractarios a la disciplina ordinaria. Llegan a ser una causa incesante de trastorno y molestias para el maestro y los compañeros. La vigilancia de uno de ellos es más enojosa que la atención a veinte alumnos normales”.

En la división que Vidal Parera hace de las psicopatías en la infancia, entre las que este autor considera como “psíquicas” se encuentran la inatención, el ensimismamiento, las pasiones y las impulsiones. Clasifica estos trastornos en relación a las manifestaciones psíquicas que estas morbosidades afecten, señalando entre las fundamentales alteraciones las siguientes:

- 1) Alteraciones intelectivas por defecto y por exceso, relativas a las funciones: percepción y atención; a las operaciones: concepto, juicio y raciocinio; y a las facultades: memoria, imaginación, razón y conciencia.
- 2) Alteraciones psicosenesivas, por exceso y por defecto: emociones, pasiones, etc.
- 3) Alteraciones volitivas por exceso y por defecto, relativas a las funciones: propósito, deliberación y resolución; pertenecientes a las formas de la voluntad.

Vidal Parera define la “debilidad de la atención”: “Tiene una forma bien determinada; es asaz frecuente en los niños; el niño asemeja la mariposa que va de flor en flor, todo es nuevo para él y todo quiere abarcarlo; incesantemente se ve reclamada su débil atención en múltiples sentidos por lo que no se forma un claro concepto de las cosas; tal situación da lugar más tarde al atolondramiento, morbosidad consistente en la poca fuerza de la atención para posarse sobre una idea u orden de ideas el tiempo necesario para que la mente se las apropie”.

14.2. Aproximación epidemiológica

La dificultad en la obtención de un diagnóstico de caso consensuado de forma suficiente y razonable ha dado como resultado que los estudios de prevalencia se multipliquen, aportando unas tasas poco concordantes entre sí, de tal suerte que las tasas oscilan entre el 0,4-14%, pero sí existe cierta convergencia en la relación chico/chica que es de 3-4/1. La mayor disparidad de datos se encuentran al comparar los estudios desarrollados en EEUU y los desarrollados en Europa, aunque los últimos trabajos norteamericanos tienen tasas menores y se aproximan a las europeas, la media de las tasas en EEUU está comprendida entre el 7-10%, con tendencia a la baja en los últimos trabajos; mientras en Europa existen unas tasas que oscilan entre el 4-6%. De forma similar acontece en España (Cuadro 14.1), existen oscilaciones derivadas del origen de la muestra y del desarrollo metodológico concreto. Hasta el momento no se han apreciado diferencias significativas entre *niños/as* pertenecientes a diferentes ambientes geográficos, socio-culturales o socio-económicos.

Según la calidad de los informantes se sabe que en el caso de los TDAH tiene más fiabilidad el profesorado que las figuras parentales, aunque sean éstas las que detectan muchos más comportamientos que pudieran ser catalogados como TDAH. Así acontece en el estudio que desarrollamos en la Comunidad de Madrid con *niños/as* en edad escolar (6-11 años) en muestras recogidas al azar en escuelas y utilizando la prueba de Goodman para ambos informantes. De tal suerte que, a pesar de las quejas reiteradas del profesorado, señalan un tercio de los posibles casos en relación con los señalados por las s parentales (Fig. 14.1), siendo mucho más prevalente este trastorno en chicos que en chicas y la localización geográfica fundamental es la zona Centro de Madrid (mayor nivel de asentamiento de población inmigrante). También aquí se confirma la mayor sensibilidad de las figuras parentales y una mayor especificidad del profesorado.

Cuadro 14.1. Tasas de prevalencia del TDAH en España

<i>Autor/año</i>	<i>Origen muestra</i>	<i>Método</i>	<i>Tasa</i>
Berjumea y Mojarro (1992)	Población general escolar	Epidemiológico en doble fase	4,7%
San Sebastián y cols. (2003)	Población escolar	Epidemiológico descriptivo	3-3,5%
Pedreira (1990)	Clínica SMI-J	RACP	1,5%
Gutiérrez-Bengoechea; Cueto; Pedreira (1992)	Población general 6-11 años consultada	Epidemiológico en doble fase	1,2% ($\pm 0,8$)
Íd.	Íd. no consultada	Íd	3,2% (± 1)
Gómez-Beneyto; Carrasco; Catalá (1995)	Población general 10 años	Epidemiológico en doble fase	8%
Pedreira; Sardinero (1996)	Atención Primaria 6-11 años	Epidemiológico en doble fase	5,1% ($\pm 0,4$)
Íd.	Íd. Co-morbilidad	íd.	5,5%

Se ha probado la diferente tasa del TDAH según se realice la evaluación con unos u otros informantes y según se establezcan criterios “directos” o criterios clínicos, de tal suerte que con criterios clínicos la tasa es un tercio de la que comunican diversos informantes (Cuadro 14.2). Más sorprendente resulta la figura 14.1, el mismo equipo de investigadores, los mismos casos y según sean los criterios diagnósticos utilizados a lo largo del tiempo, así se multiplica hasta por tres veces los posibles casos diagnosticados de TDAH.

Cuadro 14.2. Tasas según fuentes de información e instrumentos

C. Padres	C. Prof.	DSM II-R	PACS	Prev.
III		III		16%
	III	III		20%
*III	III	III		15%
**III	III	III		17%
III		III	III	4%
	III	III	III	6%

* Padre o profesor. ** Ambos. PACS-Entrevista Psiquiátrica.

Fuente: Mojarro, D. Berjumea, P. (2004).

	D.S.M. III	D.S.M. III-R	D.S.M. IV
Baumgartel (1995)	9,6%	10,9%	17,8%
Wolraich (1996)		7,3%	11,4%

Fuente: Mojarro, D. Benjumea, P (2004)

Figura 14.1. Tasas de prevalencia según criterios diagnósticos.

Los estudios de seguimiento longitudinal no son unánimes en cuanto a la evolución. En épocas recientes se habla de TDAH en jóvenes adultos. No obstante dos grupos aparecen como asociados evolutivamente al diagnóstico de TDAH en la infancia: el consumo de sustancias de abuso y patologías de comportamiento con trastorno de personalidad y de rasgos antisociales. Independientemente del trastorno en concreto, sí que se constata que el trastorno mental puede tener una evolución crónica, sobre todo a la hora de presentar trastornos emocionales y de adaptación social en etapas de adulto joven y edades medias de la vida, sean éstas homo o heterotípicas. Últimamente se reiteran la asociación con el Trastorno Opositorista Desafiante (TOD) y existen trabajos que lo relacionan con Trastornos Bipolares.

Existen escasos trabajos de impacto económico de este trastorno, el trabajo de Chan y cols. muestra que el coste total de la enfermedad es comparable al coste total de otras patologías crónicas tales como el asma y que es un coste significativamente mayor que el de la población pediátrica en general.

14.3. Haciendo semiología: un retorno necesario

En los sistemas de clasificación de los trastornos mentales más usados en la actualidad, tanto el internacional propugnado por la OMS (CIE-10 y MIA-CIE-10) como el sistema nacional americano (DSM-IV y DSM-IV-TR), se señalan tres factores como definitorios del TDAH, aunque se presentan matices de diferenciación en ambos sistemas: el déficit de atención, la impulsividad y la hiperactividad.

1. *Déficit de atención:* La psicopatología sitúa la atención en una de las funciones mentales superiores, que tiene una gran importancia para el desarrollo psicológico y social de los sujetos. La atención constituye la base fundamental del aprendizaje.

Su uso indiscriminado puede terminar en abuso de la terminología, lo que hace que sus contenidos se diluyan y nos quedemos seducidos en el poder de los meros descriptores, diciendo lo mismo parece que todos estamos de acuerdo y es igual. Por ello se plantean preguntas, focos de reflexión: es importante saber si con la terminología TDA nos referimos a caracteres de tipo *cuantitativo* (p. ej., tiempo de mantener la atención) vs. características de tipo *cualitativo* (p. ej., motivación, interés, funcionalidad de los contenidos).

Un segundo grupo de interés semiológico consiste en dilucidar si es un déficit de atención o bien es una dificultad en la comprensión, con lo que al no integrar de forma adecuada los mensajes, la capacidad de atención disminuye de forma sensible. De forma complementaria situamos la existencia de un déficit cognitivo de base, con lo que se perturba la comprensión, la concentración en la tarea y la atención, este caso es muy relevante en los casos con Cociente Intelectual (CI) límite.

2. *Impulsividad*: El control de impulsos ante determinados estímulos resulta de gran interés para evaluar la capacidad de afrontar y solventar conflictos. Nos sitúa ante un dipolo de singular importancia a la hora de comprender los rasgos de personalidad de un sujeto, mejor aún los rasgos temperamentales que nuclea la personalidad en etapas posteriores, este dipolo es impulsividad vs. capacidad de reflexión, es decir, desde lo más arcaico a la hora de responder ante situaciones de tensión a lo más elaborado del proceso evolutivo de las especies, tal cual es el pensamiento.

Semiológicamente nos acercamos desde una valoración cuantitativa (p. ej., señalando las veces que presenta impulsividad, recogida de los acontecimientos que desencadenan la respuesta impulsiva, la forma de presentar la impulsividad), pero habría una posibilidad cualitativa para evaluarla (p. ej., contextualizando la respuesta impulsiva en tiempo, circunstancias, duración, actitud posterior, etapa del desarrollo, formas de expresar la reactividad ante estímulos según la etapa del desarrollo y el medio socio-cultural).

Es preciso delimitar si la impulsividad se manifiesta sin ningún tipo de desencadenante externo, es decir, es una respuesta impulsiva primaria, o bien la impulsividad detectada presenta algún desencadenante externo siendo una reacción ante un estímulo. Aún es más relevante diferenciar si lo que estamos describiendo es impulsividad o bien es una descarga agresiva, habrá que analizar los componentes de la agresión según los parámetros concretos a tal efecto.

3. *Hiperactividad*: Desde la perspectiva semiótica el concepto está basado en la etimología, es decir, el prefijo “híper”, ampliamente utilizado en medicina con esta orientación, se refiere a incremento, aumento en relación a un referente que se interpreta como normal. Desde la perspectiva semiológica, la partícula “híper” comporta una necesidad de explorar la función incrementada, con el fin de ver los mecanismos vicariantes utilizados para compensar este incremento funcional. Por lo tanto hiperactividad, desde las dos perspectivas señaladas con anterioridad, se refiere a una actividad que se desarrolla por encima de lo considerado como normal, pero tampoco existe un patrón homogéneo de referencia en la definición de actividad nor-

mal, con lo que hiperactividad se suele referir a lo que ya empieza a ser molesto, sobre todo para las personas mayores que se relacionan con ese niño/a.

De nuevo la semiología nos pide precisión en el empleo del vocablo, sea sólo cuantitativo (p. ej., tiempo que consigue quedarse quieto, descripción de los movimientos y actividad) o bien cualitativo (p. ej., tipo de reactividad del niño/a según su etapa de desarrollo, nivel de estimulación del niño/a y cantidad de estímulos que recibe el niño/a, tolerancia de las personas mayores a la respuesta infantil). Semiológicamente interesa, entonces, poder discernir si se habla de un niño/a nervioso o con inquietud psicomotriz o, por el contrario, nos referimos a un niño/a que presenta hiperactividad, lo que obliga a señalar las circunstancias y contextos en los que aparece, así como sus características y factores desencadenantes y de mantenimiento, así como constatar con qué tipo de maniobras cesa. Por fin, un aspecto de relevancia consiste en señalar si se habla de hiperactividad o, por el contrario, es agitación psicomotriz o motora; en este caso la exploración semiológica debe ser más precisa y establecer de forma clara y rotunda los posibles cuadros clínicos del diagnóstico diferencial.

A lo expresado con anterioridad es preciso añadirle el contenido de la interpretación clínica de cada hecho o situación que aporta la psicopatología del desarrollo y que, en este caso, se corresponde con la *Reactividad en la infancia según la etapa de desarrollo*, lo que supone que reaccionar ante un acontecimiento interno o externo no es algo homogéneo, depende de cada sujeto, de la etapa de desarrollo en la que se encuentre, de las habilidades y capacidades que tenga y del contexto en el que se desenvuelve. En la infancia ya hemos señalado que la reactividad ante un estímulo se relaciona con el desarrollo del lenguaje, de su precisión y del contexto socio-cultural en el que vive. A lo largo del proceso de desarrollo existen tres etapas sucesivas en este tipo de reactividad:

1. *Etapa prelingüística*: Se extiende durante los primeros años de vida donde el lenguaje hablado apenas existe o es muy limitado, la reactividad es psicomotora y corporal, que Piaget denominó como “Etapa psicomotriz”. El llanto, los movimientos incoordinados de extremidades, la relación con el sueño sobre todo hacia etapas de dificultades para conciliarlo o franco insomnio, la variabilidad del apetito con presencia de regurgitaciones o vómitos, la alteración del ritmo intestinal... son algunas de las formas más frecuentes de establecer un diálogo tónico corporal con el otro externo que les va aportando una significación precisa y determinada.

2. *Etapa de lenguaje de desarrollo incipiente*: Es una etapa larga en el tiempo, pues va desde los 2-3 años hasta la adolescencia, incluye dos etapas del desarrollo piagetiano: la etapa preoperatoria y, sobre todo, la etapa de las operaciones concretas, ambas de gran interés para el establecimiento, desarrollo y consolidación de los procesos de aprendizaje. Permanece el lenguaje corporal con oscilaciones, pero se inicia un período que se alterna y paulatinamente va dominando la escena en que ante los estímulos aparecen descargas comportamentales. Es la época de las rabietas ante la frustración, el oposicionismo, los portazos, el “tensar la cuerda” con las figuras parentales, la transgresión de las normas con la secuencia obedien-

cia-desobediencia, en algunos casos hasta realizan descargas de pegar a los pares o intentos de agredir a las personas mayores.

3. *Etapa del lenguaje desarrollado*: Se desarrolla a partir de la adolescencia. El lenguaje ya se ha desarrollado y tiene experiencias diversas que pueden ser explicadas con el lenguaje hablado. Con ello aparece el reconocimiento de algunas emociones más allá de la rabia inicial, se identifican estados de humor, la irritabilidad subyacente, la tristeza, el enfado, el complejo ilusión-desilusión, el valor de la amistad y los incipientes sentimientos del amor adolescente, pero también es la etapa de la excitación sexual, de la confrontación reivindicativa con la norma y las figuras parentales y la de la incomodidad ante los cambios que percibe.

No se puede simplificar con alteraciones meramente descriptivas y referidas a mecanismos de adaptación-desadaptación social o actitudes hacia los procesos de aprendizaje. Bien es cierto que incluyen ambos, pero no es menos cierto que se precisa una jerarquización y priorización de los procesos infantiles.

14.4. Aplicación rigurosa de criterios diagnósticos categoriales

Desde la publicación de la DSM-III a principios de la década de los ochenta, se ha venido imponiendo este tipo de criterios en el diagnóstico clínico. Bien es cierto que ha mejorado la coincidencia diagnóstica de los profesionales y también ha realizado una cierta unificación del lenguaje a la hora de referirnos a los trastornos mentales, pero no es menos cierto que esta homogeneización ha ido pareja con una falta de precisión en la caracterización clínica y con un relegamiento, cuando no olvido patente, de las bases psicopatológicas, incluso sus propios mentores realizaron un valiente, lúcido y categórico trabajo en el año 1985 en el que premonizaron algunos peligros que, desgraciadamente, hoy se han cumplido.

Aplicando criterios categoriales: Desde la publicación de la DSM-III (completada después por DSM-III-R, 1987; DSM-IV, 1993 y DSM-IV-TR, 2002) por parte de la Asociación Americana de Psiquiatría a principios de los años ochenta, se ha generalizado una forma de concebir la clínica de los trastornos mentales basada más en el cumplimiento de los criterios definitorios de cada una de las categorías que en las propias características clínicas de los procesos mentales. De tal suerte que el precio que ha pagado un aparente, que no real, incremento en el grado de acuerdo inter-examinadores, es un precio elevado: la confusión de criterios estadísticos (la “S” de DSM quiere decir “statistical” y no es clinical) con diagnóstico clínico, lo que ha redundado en un empobrecimiento creciente y alarmante de las bases psicopatológicas y clínicas de los procesos mentales.

El uso de los criterios categoriales está tan extendido que, cuanto menos, hay que recordar las bases para su utilización, ya que no sólo poseen criterios de inclusión para cada una de las categorías, que son los generalmente usados, sino que tienen criterios

de exclusión que, desafortunadamente, se suelen olvidar, por ello en este apartado señalamos la aplicación práctica y clínica de los criterios categoriales en base a

Criterios de exclusión generales: En la introducción del manual de uso de la DSM (DSM-IV, 1994: 6 y DSM-IV-TR, 2002: 7) se señalan tres criterios generales de exclusión:

- Cuando un Trastorno Mental es debido a una causa médica como responsable de alguno o todos los síntomas que presenta el paciente.
- Cuando un Trastorno Mental más generalizado (p. ej., trastorno psicótico, trastorno bipolar, trastorno de personalidad) incluye entre los síntomas definitorios o asociados los de un Trastorno Mental más parcial (p. ej., trastorno alimentario, trastorno de déficit de atención).
- Cuando en la disparidad, complejidad, dificultad o sutileza en los límites diagnósticos del cuadro clínico que presenta un paciente, lo que debe primar es la experiencia y juicio clínico sobre el criterio descriptivo de la categoría.

Advertencias generales para el uso de la evaluación categorial: También aparecen en el manual de uso de la serie DSM (DSM-IV, 1994, pág. XXII y DSM-IV-TR, 2002: XXXI) en los siguientes términos:

- Los criterios expuestos en el presente sistema de clasificación son sólo directrices y su utilización requiere un entrenamiento especial para su uso correcto en la clínica.
- Los criterios categoriales se han elaborado por consenso, por lo tanto hay que considerar que no incluyen la totalidad de las situaciones clínicas posibles.
- Los criterios diagnósticos específicos que se utilizan en el manual de la serie DSM deben servir como guías para el diagnóstico y, por lo tanto, deben usarse con juicio clínico, *sin seguirse a rajatabla como un libro de cocina.*

14.5. Evaluación diagnóstica

1. Uso diagnóstico de las escalas de evaluación: El uso de las escalas de evaluación para los trastornos mentales se está incrementando, son un instrumento útil y de gran interés. Su difusión es rápida, gracias a los sistemas de comunicación on-line y la existencia de redes de investigación universitarias. No obstante es importante señalar algunos requisitos fundamentales para su correcto uso e interpretación:

a) Recogen signos síntomas: Existen varias formas de hacerlo, desde las escalas autoaplicadas, escalas dirigidas a figuras parentales, profesores o, incluso, a multiinformantes. Para ser más precisos deben integrarse multiinformantes, por ello la serie de Achenbach y Edelbrock tiene un gran interés, o la escala de Goodman y cols.

- b) *Se basan en criterios categoriales preestablecidos*: Generalmente hacen referencia a los criterios de las clasificaciones internacionales, pero en las escalas anteriormente citadas no son exactamente así, pues son agrupamientos estadísticos empíricos muy complicados que permiten una gran información y análisis de sus resultados.
 - c) *No deben sustituir a la observación clínica*: La historia clínica es un instrumento de primera magnitud, el ideal y el más fidedigno instrumento de evaluación clínica. Pero precisa un gran entrenamiento y hoy en día se encuentra escasamente utilizado. Es difícil mantener la importancia de la dosis precisa de ciencia y arte para el correcto uso de este instrumento de evaluación. La Asociación Española de Psiquiatría Infanto-Juvenil (AEPIJ) elaboró un documento y proyecto de historia clínica para Servicios de Psiquiatría de *niños/as* y adolescentes que incluía los apartados y un glosario secuenciado para su uso.
 - d) *Son pruebas complementarias, no son diagnósticas de forma directa*: Efectivamente, las escalas para ser utilizadas deben ser traducidas, pues la mayoría de ellas se han publicado en inglés, pero además deben ser adaptadas y validadas, sobre todo en el punto de corte. Este requisito metodológico es muy exigente y en escalas clínicas no basta con el test-retest, sino que precisa metodologías epidemiológicas en doble fase que aporten datos acerca de la fiabilidad y sensibilidad acerca del punto de corte. Las escalas citadas con anterioridad tienen versión y adaptación con validación en España.
 - e) *Recogida de datos en la clínica*: Más valor cuando se recogen los datos en la entrevista clínica y se rellenan las escalas, por parte de un clínico debidamente entrenado, al terminar la entrevista.
 - f) *Escalas generales versus escalas para procesos específicos*: Es un gran debate y muy actual. En una revisión realizada por miembros de mi equipo de investigación, concluimos que para la evaluación de trastornos mentales en la infancia y la adolescencia había suficientes escalas de evaluación general, pero había escasas y confusas escalas de evaluación para trastornos específicos (Pedreira y cols. 1992, 2000). En ese mismo trabajo, comprobamos que la serie de Achenbach y Edelbrock era la más completa y que permitía una gran versatilidad. Para el tema de los TDAH, existen dos escalas muy utilizadas, una es la serie de Conner, de origen americano y que inicialmente no era para evaluar TDAH, sino para evaluar la acción de los tratamientos farmacológicos sobre el comportamiento de niños/as y adolescentes; la segunda es la de Taylor, de origen europeo y mucho más precisa y mejor elaborada, aunque menos conocida y menos empleada. En estos casos existen versiones y adaptaciones validadas en España de forma suficiente.
2. Las *aportaciones de la neuroimagen*: Los avances en neuroimagen han representado un avance espectacular para el conocimiento más preciso de las características anatómicas del SNC, pero sobre todo han supuesto una aportación básica para el conocimiento de los aspectos funcionales del cerebro.

- a) *La magnetoencefalografía:* Al Prof. Ortiz debemos la gentileza de exponer estas imágenes de casos (Figs. 2, 3 y 4). Cuando aparece TDA sin hiperactividad, se observa una hiperfuncionalidad en zonas cingulares (Figs. 14.2 y 14.3), mientras que en el TDAH se constata una clara hipofuncionalidad en dichas zonas cingulares (Fig. 14.4).

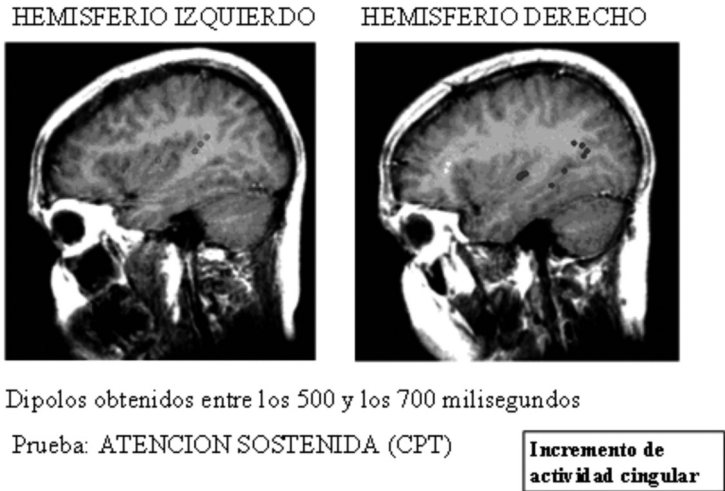


Figura 14.2. Resonancias magnéticas (RM) del cerebro durante la realización de una tarea de atención sostenida.

**Prueba: tarea de inhibición de respuesta
(500-700 mseg.HD)**

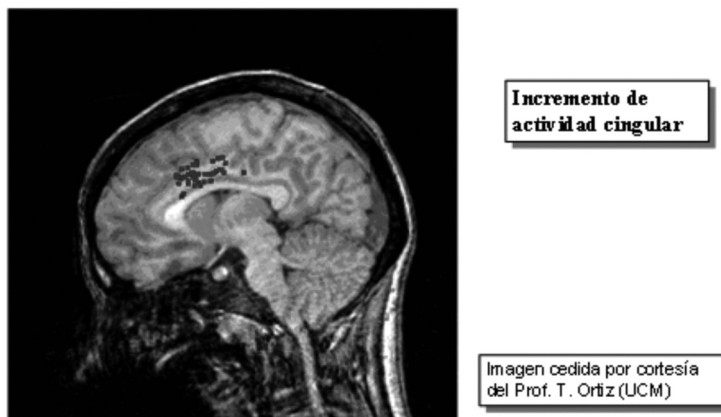


Figura 14.3. RM durante la realización de una prueba de inhibición de respuesta.

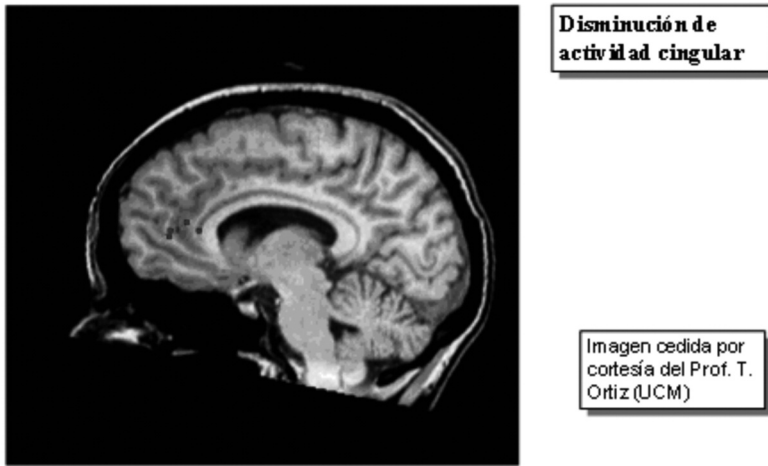


Figura 14.4. RM durante una tarea de inhibición de respuesta (500-700 ms HD) en un caso de TDAH.

b) *PET*: Exponemos un caso de TDAH (Fig. 14.5), en el que se observa una normalidad anatómica patente en las imágenes de RNM, mientras que en PET se observan zonas de hipometabolismo en bandas talámicas de forma bilateral, permaneciendo el córtex con una funcionalidad metabólica en límites normales.

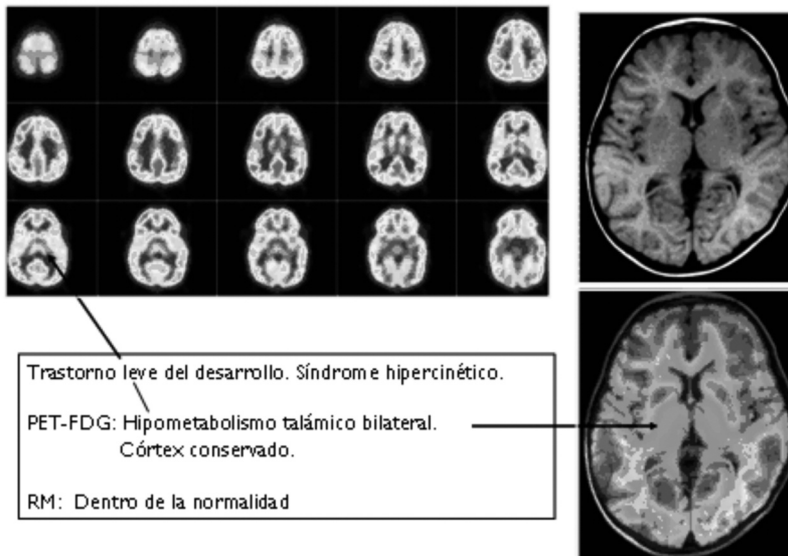


Figura 14.5. Resultados de un PET en un caso de TDAH.

- c) *Anomalías corticales en el TDAH*: Las investigaciones señalan que la base neuronal del trastorno reside principalmente en las alteraciones anatómicas y funcionales de los circuitos fronto-estriatales. Los resultados de estudios neuroanatómicos muestran sutiles reducciones (3-5%) en el volumen total del cerebro y el cerebelo en niños con TDAH. Se han descrito anomalías diversas: reducción del volumen, aberraciones en las asimetrías de los núcleos caudados en las regiones subcorticales y una reducción del volumen de las regiones frontales derechas, sobre todo en niños y principalmente en la sustancia blanca de las regiones corticales. Además de reducción de las áreas callosas anteriores, una región donde los axones interhemisféricos conectan las regiones prefrontales a través de los hemisferios derecho e izquierdo. Los déficits de sustancia gris en el córtex frontal y el núcleo caudado se han detectado mediante morfometría vóxel a través de todo el cerebro. Aunque se han valorado otras regiones corticales con otros métodos de análisis de imagen más convencionales, hasta el momento, sólo el córtex frontal está implicado de manera consistente en pacientes con TDAH.

En un estudio global de imagen estructural se confirma una reducción del 3% del volumen cerebral total en adolescentes con TDAH en comparación con controles de las mismas edades, acontece en la medida del volumen de las regiones frontales, parietales, temporales y occipitales en todos los pacientes, aunque sin ninguna especificidad regional significativa. Sin embargo, se ha hallado que las unidades de subdivisión regional son demasiado grandes para excluir más anomalías regionales específicas sin estas gruesas subdivisiones de los lóbulos. No se han detectado efectos de los fármacos en el volumen regional y no hay influencia significativa del sexo. En el componente longitudinal, las diferencias de grupo no varían con la edad para ninguna de las áreas corticales exploradas, lo cual sugiere que las anomalías morfológicas en este trastorno son, evidentemente, tempranas y no son progresivas.

Los estudios por imagen funcional implican una disfunción del córtex prefrontal en el TDAH. Las imágenes de PET muestran una reducción del metabolismo en el lóbulo frontal en adultos con TDAH durante una tarea de atención auditiva. Pero los hallazgos en adolescentes con TDAH no son concluyentes. En niños con TDAH, las imágenes a través de SPECT muestran un descenso del flujo sanguíneo regional en el cerebro en el córtex prefrontal dorsolateral izquierdo y una inversión de la asimetría prefrontal.

- d) *Las imágenes de resonancia magnética* muestran que los niños/as con un TDAH tienen un temporal normal, aunque los lóbulos frontales son anormales. Existe una reducción en el volumen del rostrum y en el cuerpo rostral del cuerpo calloso. También se aprecia una alteración de la actividad de la corteza cingulada anterior y prefrontal del cerebro además de una alteración de la actividad premotora. En el TDAH existe una disfunción del sistema ejecutivo (alteración en el estado de regulación) y una disfunción frontoestriada, afectando a regiones prefrontales derechas, núcleos de la base y una subregión del vermis cerebeloso. Los

estudios con SPECT muestran una hipoperfusión cerebral focal del estriado y una hiperperfusión en las áreas sensoriales y sensoriomotoras.

- e) *¿Cómo actúan los estimulantes a nivel cerebral en el TDAH?* Los mecanismos centrales de acción de los estimulantes no son conocidos. El PET ha demostrado que los adultos no tratados con una historia pasada y actual de TDAH muestran el 8,1% menos de metabolismo de glucosa cerebral con mayores diferencias en el córtex prefrontal superior y las áreas premotoras. Los estimulantes utilizados para el tratamiento de niños/as con TDAH tienen efectos sobre las vías de la dopamina central y la norepinefrina, que son cruciales en la función frontal. Actúan en la zona estriatal por medio de la adhesión al transportador de la dopamina, con un aumento resultante en la dopamina sináptica. Esto puede elevar el funcionamiento de los procesos de control ejecutivo en el córtex prefrontal, mejorando los déficits en el control inhibitorio y la memoria de trabajo. La administración de las medicaciones estimulantes aumenta la norepinefrina y la dopamina en la hendidura sináptica. La farmacocinética de los estimulantes está caracterizada por la rápida absorción, la adhesión proteínica al bajo plasma y el metabolismo extracelular rápido.
- f) *Estudios de neuroimagen en el TDAH:* Varios trabajos investigan sobre la hipótesis de una disfunción en los sistemas dopaminérgicos y noradrenérgicos que actuarían sobre la red córtico-estriado-tálamo-cortical en el TDAH. Dichos circuitos tendrían un papel importante en las funciones ejecutivas y como reguladores del estado de alerta, atención y control inhibitorio de las respuestas. Inicialmente se describieron los hallazgos del TDAH en el SPECT cerebral como alteraciones de la perfusión en lóbulos frontales y parietales. Posteriormente se han descrito alteraciones prefrontales y parieto-occipitales. En las investigaciones del equipo de Psiquiatría Infantil y del Servicio de Medicina Nuclear del Hospital Universitario de la Vall d'Hebrón de Barcelona, en los estudios de SPECT cerebral la perfusión y/o metabolismo cerebral en el TDAH puede ser normal o bien mostrar uno de los siguientes patrones:

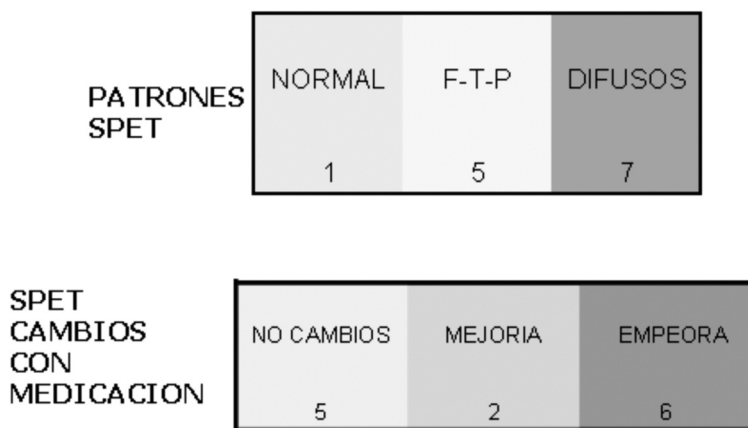
- Alteraciones corticales difusas, con disminución global de la actividad cortical respecto a la actividad cerebelosa o de los ganglios basales.
- Hipocaptaciones frontales (prefrontales) o frontotemporales.
- Hipocaptación occipitoparietal uni o bilateral.
- Hipocaptación frontotemporal o temporoparietal bilateral.

Estos autores nos avisan que debemos ser conscientes de que en los estudios de SPECT cerebral con HMPAO o ECD estamos detectando bien secuelas corticales de noxas previas o bien disfunciones corticales secundarias a desregulación córtico-subcortical.

Cuando se estudian los cambios en el metabolismo cortical antes y después de la medicación, existe una tendencia a la aparición de cambios significativos. Actualmente, diversas líneas de investigación valoran el efecto de diferentes fármacos (topiramato, metilfenidato),

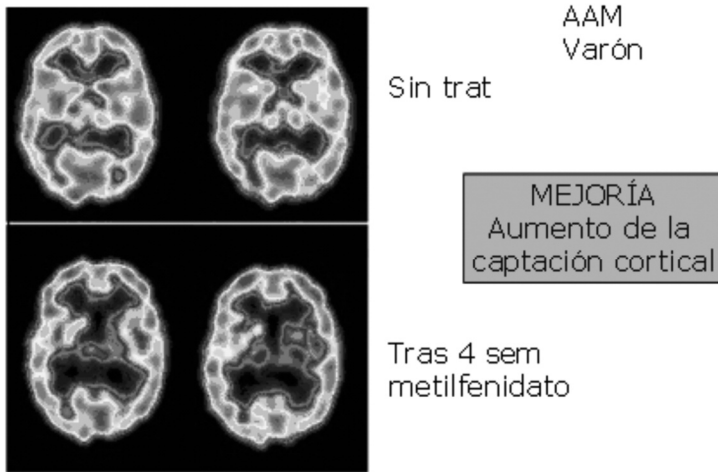
así como el estudio de los neurotransmisores, como la serotonina, la noradrenalina (eficacia terapéutica de fármacos con acción noradrenérgica, distribución anatómica de la noradrenalina) y la dopamina (algunos fármacos eficaces tienen actividad dopaminérgica). La distribución anatómica de los receptores de dopamina coincide con las regiones cerebrales que las técnicas de neuroimagen han relacionado con el TDAH. Así, éste podría deberse a una inmadurez de los sistemas de neurotransmisión, y en concreto, de los sistemas monoaminérgicos. El efecto de algunos medicamentos (metilfenidato) se explicaría por la interacción paradójica con el sistema neurotransmisor. La serotonina como neurotransmisor o sus receptores parecen tener un papel importante en esta enfermedad, ya que la administración tanto de fluoxetina (inhibidor de la serotonina) como de quipazina (agonista de los receptores de serotonina) o el triptófano (precursor de serotonina) parecen disminuir experimentalmente los síntomas del TDAH. En estudios realizados con trazadores selectivos del sistema dopaminérgico no se ha encontrado correlación entre la severidad de los síntomas y la densidad de neurorreceptores, pero sí alteraciones en los niños/as sin medicación. Estos hallazgos apoyan la teoría de la disregulación del sistema neurotransmisor dopaminérgico. Otros autores han detectado un aumento de la captación de F-DOPA y de I-altropano en el estriado, y parece que este aumento de captación disminuye tras el tratamiento con metilfenidato, coincidiendo con la mejoría clínica.

Como ejemplo de los datos contradictorios que se obtienen en neuroimagen del TDAH, así como de los datos del efecto terapéutico, aportamos el resumen de un trabajo realizado en el Hospital de la Vall d'Hebrón de Barcelona por el grupo de Tomás y cols. (Figs. 14.7 y 14.8), que evidencia, probablemente, incluso la deficiente selección de los casos por criterios diagnósticos.



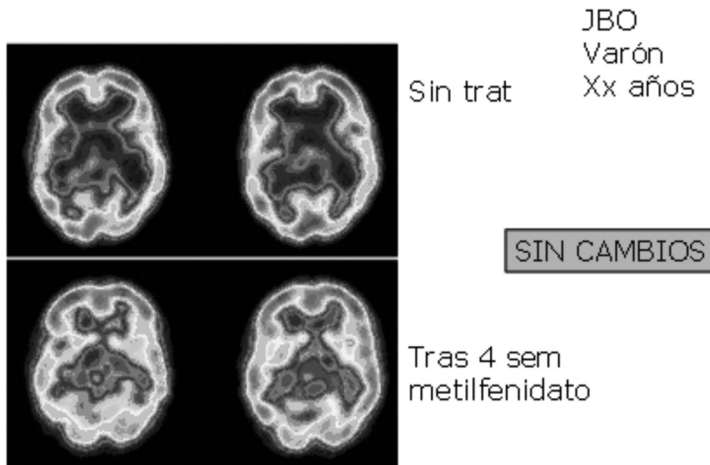
Fuente: I. Roca; O. Garrone; A. Bielsa y J. Tomás (2004).

Figura 14.6. Estudios con SPECT cerebral que muestran los cambios antes y después de la medicación en TDAH.



Fuente: I. Roca; O. Garrone; A. Bielsa y J. Tomás (2004).

Figura 14.7.



Fuente: I. Roca; O. Garrone; A. Bielsa y J. Tomás (2004).

Figura 14.8.

14.6. Diagnóstico diferencial

Es el apartado final de este trabajo, pues al diagnosticar TDAH hay que señalar los cuadros con los que se puede confundir, que aparentan o se presentan como si fueran un TDAH. Entre los cuadros claves para hacer el diagnóstico diferencial podemos encontrar (Cuadro 14.3):

Cuadro 14.3. Diagnóstico diferencial para pensar

<ul style="list-style-type: none">• Déficit de transmitir límites (“mala educación”)<ul style="list-style-type: none">– Atención: la consigue y de forma continuada según campo de sus propios intereses, atención selectiva, parece despistado y... “capta”.– Hiperactividad: caprichos, rabietas, “chantajes emocionales”, es un “desbordamiento”, excesiva demanda, prioritario ante frustración.– Impulsividad: incoherencia, inconsistencia, discontinuidad en los límites, contradicciones, baja tolerancia a la frustración...– En todos de la familia: de la exigencia rígida al concesionismo y claudicación.	<ul style="list-style-type: none">• DI, especial en el CI límite:<ul style="list-style-type: none">– Atención: relacionada con el déficit de comprensión e integración del mensaje.– Hiperactividad: descoordinación de expresión psicomotriz, por déficit de control y una dificultad de expresividad por otra vía (p. ej., dificultades lingüísticas), a veces es su único tipo de actividad.– Impulsividad: por dificultades en la simbolización que favorece pasos al acto y dificultad en aceptar la frustración; raya con agresividad; no se liga sólo a la realización de tareas concretas.
---	--

1. *Discapacidad intelectual (DI)*: Sobre todo la DI de tipo límite, puesto que esta DI no es fiable en su diagnóstico hasta una edad de 10-12 años. Destacamos las siguientes características diferenciales:

- Dificultad de atención*: En la DI se encuentra relacionada con el déficit de comprensión y de integración del mensaje.
- Hiperactividad*: En la DI es expresión de la descoordinación psicomotriz general, incluyendo el déficit de control y una dificultad de la expresión emocional por otras vías más elaboradas (p. ej., por las dificultades lingüísticas que tienen estos pacientes), a veces esta motilidad psicomotriz es casi su única forma de actividad.
- Impulsividad*: En la DI existen dificultades en los procesos de simbolización que favorecen pasos al acto, a lo que se suma una dificultad para aceptar la frustración. Entonces la respuesta impulsiva es desproporcionada y puede rayar la agresividad. Además esta impulsividad en la DI no se liga sólo a la realización de tareas concretas, sino que son rasgos fijos y constantes.

2. *Déficit en transmitir límites o límites educativos insuficientes*: Este concepto sería superponible a la “mala educación”, en estos casos:

- Dificultad de atención*: En estos casos consigue tener atención de forma continuada, pero sólo en el campo de sus propios intereses, o muestran una atención selectiva a determinados temas, parece despistado pero “capta” lo que acontece.
- Hiperactividad*: Una observación más fina hace que recojamos caprichos, rabietas, “chantajes emocionales”. Es una activación general que resulta expresión de

un “desbordamiento” general con excesivas demandas por parte del niño/a. Una característica determinante es que se incrementa o se manifiesta ante situaciones de frustración.

- c) *Impulsividad*: Aparece con signos de incoherencia e inconsistencia y discontinuidad a la hora del establecimiento de los límites por parte de las figuras parentales. En otras ocasiones aparecen contradicciones y una baja tolerancia a la frustración y las normas
 - d) *La familia*: En las figuras parentales aparecen oscilaciones desde una exigencia rígida a la concesión o franca claudicación ante las manifestaciones del niño/a, que expresan la inconsistencia en los límites y en el ejercicio de las funciones parentales.
3. *Otros cuadros psicopatológicos infantiles*: En el cuadro 14.4 sintetizamos los resultados de un estudio sobre diagnóstico diferencial del TDAH, seleccionando 100 casos, de los que solamente el 32% cumplen los criterios diagnósticos en sentido estricto, sin embargo los procesos subyacentes tras los 68 restantes nos obligan a rechazar, con criterio científico, el constructor de co-morbilidad, por ser parte integrante del propio cuadro clínico. De hecho el análisis de las causas detectadas nos aporta la siguiente información clave:

Cuadro 14.4. *Indicadores cuantitativos de calidad asistencial*

<i>Indicador</i>	<i>Cuantificación</i>
N.º casos diagnosticados correctamente de TDAH/ N.º total de casos remitidos	0,32
N.º casos sin aplicar criterios de exclusión DSM-IV-TR/ N.º total de casos diagnosticados previamente de TDAH	1
N.º casos prescripción inadecuada/ total de casos con prescripción farmacológica	0,68
N.º casos DSM-IV-TR/N.º casos CIE-10 (Puntuación directa)	1,887

- En la mayoría de los casos los síntomas se han recogido:
 - Siguiendo tablas categoriales DSM-IV y utilizando sólo los criterios de inclusión
 - No se contempla el límite etario (17% < 6 años) de las propias tablas de clasificación
 - Se utilizan para el diagnóstico escalas específicas del TDAH
 - Consultas en Internet (figuras parentales)
 - No se contempla la forma de expresión según la etapa del desarrollo

- Hiperactividad: Confusiones frecuentes con
 - Inquietud psicomotriz (temperamental o sintomática)
 - Síntomas de expresión de ansiedad en cada etapa de desarrollo
 - No se discrimina de la agitación franca
 - Déficit de atención: No se discrimina con
 - Déficit cognitivo (incluida la DI: 12%)
 - Dificultad de comprensión
 - Trastornos específicos del aprendizaje o del desarrollo
 - Trastornos de la comunicación
 - Falta de motivación en el aprendizaje
 - Impulsividad: No se discrimina con
 - Agresión primaria o reactiva
 - Agresión predatoria
 - Rasgos temperamentales
 - Aprendizaje socio-familiar
 - Se confunde multiaxialidad con co-morbilidad (3,7 diagnósticos/caso)
 - Se omiten factores de vulnerabilidad y riesgo determinantes (temperamento, institucionalización en los casos de adopción, TVI, psicopatología grave, forma de expresión sintomática según la etapa de desarrollo). Hay que aclarar que de los 23 casos de adopción internacional, solamente en uno de ellos se cumplían los criterios de TDAH
 - No se aplican los criterios de exclusión, ni los generales de sistema diagnóstico ni los particulares de categoría (100%)
 - Se confunde puntuación en escalas con diagnóstico clínico
 - Se prescribe MFD de forma automática y directa
- a) *Abuso moral por pares (“bullying”)*: Se está detectando en la actualidad y se está iniciando su estudio. Hay que considerar que pueden aparecer síntomas similares, pero debido a una vivencia interna de desorientación y de estrés postraumático tipo II/III de Terr, además de ser el ámbito escolar el escenario más habitual donde se expresa, luego ese mismo contexto recibirá la dificultad adaptativa por parte del sujeto infantil que sufre ese acoso.
- b) *Retrasos específicos del desarrollo*: Son trastornos de expresión en el aprendizaje como la dislexia, la dislalia, las dificultades en la comprensión lectora. A ello unimos la expresividad motriz y comportamental de la etapa escolar y tenemos el caldo de cultivo adecuado para confundir causa con efecto y síntoma o forma de expresión con un trastorno.

- c) *Trastornos del comportamiento infantil*: Aquí la sutileza está en contenidos cuali y cuantitativos en cuanto al oposicionismo a las normas, en la agitación psicomotriz y la intolerancia al otro, cuando no franca crueldad, y que se confunde con falta de atención, hiperactividad e impulsividad.
- d) *Trastornos del humor en la infancia*: No hay que olvidar que no es extraño que las depresiones infantiles en la etapa escolar se presenten con disforia e irritabilidad, que en estos estados es muy difícil estar atento y tener rendimientos escolares y que en esta etapa, una vez más, la expresividad motriz es fundamental como vía expresiva de su malestar interno.
- e) *Cuadros denominados como (pre)-psicosis y en las propias psicosis infantiles*: Lo que aparece en estos cuadros psicopatológicos es un gran descontrol, una falta de organización interna y externa, reacciones y comportamientos bizarros, agitación psicomotriz.
- f) *Afecciones neurológicas y psicomotoras*: Desde afecciones menores a cuadros importantes, precisamente porque en la infancia la expresión motriz, la descoordinación cognitiva y la falta de control de impulsos son respuestas habituales cuando el SNC se encuentra dañado de cualquier forma. En estos casos son síntomas del proceso neurológico y no al contrario, por lo que una buena historia clínica y exploración aclararán el origen.
- g) *Los denominados "trastornos emocionales menores"*: Por ejemplo reacciones de adaptación, estrés, ansiedad ligera, temores infantiles, alteraciones funcionales... En todos estos casos la clínica se presenta inconstante, irregular y como mecanismo de expresión y/o escape.
- h) *Trastornos del vínculo*: como el caso de la institucionalización, malos tratos infantiles, violencia familiar... La vía psicomotriz constituye la forma prioritaria de expresión del proceso que es grave a medio y largo plazo. Los antecedentes psicosociales nos aportarán la pista.
- i) *Síntomas psicológicos en procesos somáticos*: Sobre todo en afecciones crónicas de la infancia. La historia clínica, los antecedentes personales y familiares nos aclararán las interacciones que se crean y la forma de expresarse emocionalmente según la etapa del desarrollo.

14.7. Conclusiones

En la primera infancia no es adecuado diagnosticar TDAH, por la propia reactividad y expresividad psicomotriz y comportamental de la etapa del desarrollo.

Es preciso evaluar más finamente los aspectos temperamentales con anterioridad a este tipo de diagnósticos y siempre a partir de los 7 años.

Hay que precisar con mucho mayor rigor el criterio de co-morbilidad, más allá de meras coincidencias sintomáticas, para lo cual es imperioso utilizar una metodología semiológica exigente durante el proceso de evaluación.

Aportamos en la figura 14.9 un diagrama de flujo para el diagnóstico diferencial del TDAH que intenta diferenciar entre cuadros de base y el propio TDAH, la importancia reside en que sólo en el TDAH es activo el MFD, mientras que en el resto de los cuadros es preciso otro tipo de abordajes psicoterapéuticos y psicoeducativos.

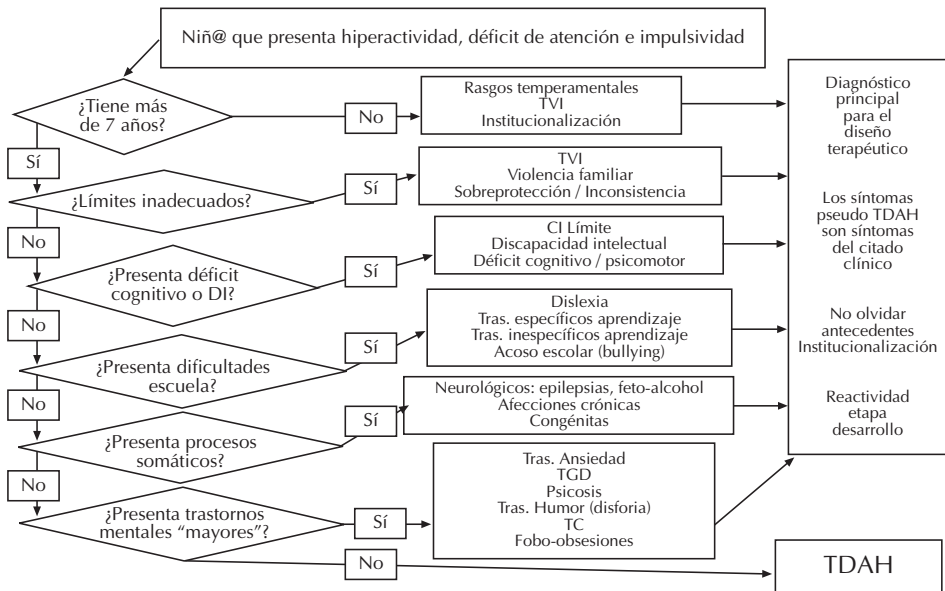


Figura 14.9. Diagrama de flujo para el diagnóstico diferencial de TDAH de calidad.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Entre qué cifras oscila la tasa de prevalencia del TDAH?

- a) 0,4-14%.
- b) 1-15%.
- c) 1-10%.
- d) 1-5%.
- e) 0,5-5%.

2. ¿Cuál de los siguientes no es un criterio de exclusión general?
- a) Cuando un Trastorno Mental es debido a una causa médica como responsable de alguno o todos los síntomas que presenta el paciente.
 - b) Cuando un Trastorno Mental más generalizado (p. ej., trastorno psicótico, trastorno bipolar, trastorno de personalidad) incluye entre los síntomas definitorios o asociados los de un Trastorno Mental más parcial (p. ej., trastorno alimentario, trastorno déficit de atención).
 - c) Cuando en la disparidad, complejidad, dificultad o sutileza en los límites diagnósticos del cuadro clínico que presenta un paciente, lo que debe primar es la experiencia y juicio clínico sobre el criterio descriptivo de la categoría.
 - d) Cuando un Trastorno Mental más generalizado (p. ej., trastorno psicótico, trastorno bipolar, trastorno de personalidad) no incluye entre los síntomas definitorios o asociados los de un Trastorno Mental más parcial (p. ej., trastorno alimentario, trastorno de déficit de atención).
3. ¿Cuál es la afirmación correcta con respecto a los requisitos fundamentales para el correcto uso e interpretación de las escalas de evaluación en el TDAH?
- a) Recogen signos síntomas.
 - b) Se basan en criterios categoriales preestablecidos.
 - c) No deben sustituir a la observación clínica.
 - d) Son pruebas complementarias, no son diagnósticas de forma directa.
 - e) Todas son correctas.
4. ¿Qué porcentaje de volumen total del cerebro y del cerebelo se encuentra reducido en los niños que presentan TDAH?
- a) 2-4%.
 - b) 3-5%.
 - c) 0,5-1%.
 - d) 4-6%.
 - e) 2-5%.
5. ¿Con qué trastorno no se realizaría el diagnóstico diferencial del TDAH?
- a) CI límite.
 - b) Déficit en transmitir límites o límites educativos insuficientes.
 - c) TGD.
 - d) Ansiedad.
 - e) Trastornos alimentarios.
-

CASOS PRÁCTICOS

Niña de 5 años cuyo motivo de consulta fue el importante problema de atención que presenta, especialmente en el ámbito académico. Dada la corta edad de la niña, se realizó un diagnóstico provisional de TDAH pendiente de confirmación en función de la evolución posterior.

Durante la historia clínica se pudo constatar que no existieron problemas significativos durante el embarazo y el parto y que su desarrollo durante la primera infancia fue normal, adquiriendo los principales hitos (gateo, marcha, inicio del lenguaje...) a la edad adecuada. Sin embargo, aproximadamente a los 2 años y 6 meses comienza a evidenciarse una marcada inquietud motora y una acentuada tendencia a cambiar continuamente de actividad sin perseguir un fin concreto.

Área Cognitiva y Académica

La valoración de la inteligencia se realizó mediante la Escala de inteligencia de Wechsler para preescolar y primaria (WPPSI). En esta prueba se constató la existencia de un nivel de inteligencia normal (CI=95) siendo más altos los resultados obtenidos a nivel manipulativo (CI=101) que verbal (CI=95). De forma más específica se puede destacar que obtiene los resultados más bajos en las pruebas que implican el nivel de cultura general, la asimilación de experiencias, el cálculo y razonamiento numérico, el establecimiento de relaciones conceptuales, el pensamiento abstracto, la interpretación de situaciones sociales, la memoria inmediata, la atención concentrada y la destreza motora.

Por otra parte, los aspectos intelectuales en los que obtiene mejores puntuaciones son la memoria, la percepción visual y la capacidad de aprendizaje.

En el colegio, el aprendizaje está comenzando a ser más lento que el de los demás niños, lo cual se hace evidente al comenzar a ser el ritmo de las clases más rápido, pero por ahora el desfase existente es mínimo. Son destacables, sin embargo, sus dificultades para terminar las tareas que comienza, manifestando una escasa capacidad de atención. La profesora informa, además, de que suele entender bastante bien las órdenes de las fichas pero necesita un mayor nivel de supervisión para realizarlas.

Su nivel de autoconcepto académico y su actitud respecto a la escuela son buenos, manifestando un carácter muy alegre en clase y sus comentarios espontáneos sobre la escuela son positivos.

Área Conductual

A partir de los datos obtenidos mediante la entrevista con los padres y profesores, las respuestas dadas en las Escalas de Connors y de la observación directa podemos afirmar que,

en el momento actual, tanto en casa como en el colegio es una niña que se distrae con excesiva facilidad, que presenta una gran inquietud motora, que le impide estar sentada más de unos minutos y que demanda constantemente la atención de los adultos, recurriendo para ello a conductas inadecuadas cuando no la consigue fácilmente.

Su excesiva impulsividad se hace evidente en sus frecuentes cambios de actividad sin un fin concreto, especialmente durante los momentos de juego libre, en los cuales cambia constantemente de juguetes o de juegos. También se manifiesta en el lenguaje, presentando dificultades para desarrollar sus ideas en un discurso adecuadamente articulado, dando la impresión de tener un lenguaje excesivamente infantil para su edad.

Son destacables los problemas existentes a la hora de la comida, durante la cual se levanta constantemente, empleando mucho tiempo para comer. Los padres, ante esta situación, dan repetidamente las consignas de que coma y que no se levante, pero la niña ignora estas normas. Sin embargo, excepto en esta situación, suele acatar bien las normas cuando éstas son dadas de forma clara y firme, especialmente cuando provienen de los profesores o de personas con las que no interacciona diariamente.

También manifiesta ciertas alteraciones en los patrones de sueño, necesitando constantemente una luz encendida para poder dormir sola, a pesar de hacerlo desde los 6 meses en su habitación, presentando dificultades para iniciar el sueño y despertándose con frecuencia durante las noches.

Área Social

Según los datos recogidos de las entrevistas realizadas a la profesora y a los padres y teniendo en cuenta los datos observacionales, podemos ver que es una niña alegre, sociable y bien aceptada en el grupo, que presenta facilidad para hacer amistades y mantenerlas a lo largo del tiempo, mostrando, en general, una buena relación con sus compañeros.

Basándonos en la interpretación de los datos obtenidos mediante el TAT escolar y los Tests Gráficos podemos constatar que la niña se identifica con personajes bien integrados en el grupo y mantiene una visión de sí misma a nivel social muy positiva, considerándose una niña alegre, simpática y extravertida.

Área Emocional

El área de personalidad de esta niña fue evaluada mediante los Tests Gráficos (Dibujo de la Casa, Dibujo del Árbol y Dibujo de la Familia) el CAT-H, el Test de Rosenzweig, datos observacionales y entrevista a los padres, de los cuales no se han desprendido problemas destacables, corroborándose que es una niña generalmente feliz, extravertida, segura de sí misma, con un adecuado nivel de autoconcepto y de tolerancia a la frustración.

Área Familiar

Esta área fue evaluada mediante el Test del Dibujo de la Familia y la entrevista con los padres. Así pudimos corroborar la existencia de importantes celos fraternales respecto a su hermano menor de 3 años de edad, percibiendo que éste acapara la mayoría de la atención en el ámbito de la familia. Excepto este problema, mantiene una excelente relación con sus padres y las personas de su entorno inmediato.

En cuanto a las dificultades percibidas por los padres en torno a la educación de la niña y los síntomas que manifiesta, se observa cierto nivel de preocupación, pero una forma adecuada de abordar los problemas de interacción que pueden surgir, adoptando una actitud serena y firme en estas situaciones.

15

Síndromes minoritarios y enfermedades raras

15.1. Introducción

Se denomina “enfermedad rara” a toda aquella enfermedad que afecta a un número limitado de personas con respecto a la población general, a menos de uno de cada 2.000. Se estima que hoy existen entre 5.000 y 8.000 enfermedades raras diferentes, que afectan a entre el 6 y 8% de la población en total (www.eurordis.org).

Todas las enfermedades raras presentan las siguientes características:

- Se trata de enfermedades graves, crónicas, degenerativas y que generalmente ponen en riesgo la vida.
- Son enfermedades invalidantes, las personas que las padecen se ven afectadas tanto en su calidad de vida como en su autonomía.
- Presentan un alto grado de dolor y sufrimiento tanto para el paciente como para su familia.
- No existe ningún tratamiento que cure la enfermedad, pero sí se pueden paliar los síntomas asociados a ella.

Diferencias

La mayoría de las enfermedades raras tiene un origen genético identificado que equivale a un 3 o 4% de los nacimientos (www.eurordis.org). Las demás causas pueden ser de diferente naturaleza, así pueden ser infecciosas (bacterianas o virales), alérgicas, degenerativas, etc.

Algunas de las enfermedades raras pueden ser detectadas ya en el momento del nacimiento o en el transcurso de la niñez, como sería el caso del síndrome de Rett, sin embargo hay muchas otras enfermedades, como por ejemplo la enfermedad de Huntington, que no aparecen hasta la madurez. Manifiestan una amplia diversidad de alteraciones y síntomas que varían tanto entre las diferentes enfermedades como entre los pacientes que presentan una misma enfermedad, no sólo en el grado de afección sino también en el grado de evolución.

La mayoría de las personas que padecen alguna enfermedad rara aprecian las mismas dificultades, éstas se dan no sólo en el diagnóstico, sino también en la información y orientación hacia profesionales competentes, acceso a una atención sanitaria de calidad y beneficios sociales, pobre coordinación de atención hospitalaria y externa, autonomía reducida y dificultad en la integración, en el entorno laboral social y familiar (www.eurordis.org).

Muchas enfermedades raras llevan asociadas algún tipo de minusvalías físicas, sensoriales, motoras y mentales. Las personas afectadas por enfermedades raras son más vulnerables que las demás en el plano psicológico, social, cultural y económico.

Las enfermedades raras no son diagnosticadas en muchos casos debido a una escasez de conocimientos médicos y científicos, y a que no todas pueden ser corroboradas mediante un análisis genético.

A pesar de que las enfermedades raras constituyen un campo que cada vez se estudia más y se conocen más cosas, aún faltan muchos conocimientos, no existen suficientes programas públicos de investigación y los medicamentos desarrollados para este pequeño grupo de pacientes son aún un número muy limitado. Mientras que los pacientes y sus familiares saben tanto de la enfermedad que presentan como el propio profesional y llevan a cabo su propio tratamiento.

Procederemos a continuación a explicar alguno de los síndromes minoritarios y enfermedades raras.

15.2. Síndrome de Joubert

15.2.1. Introducción

Este síndrome fue descrito por primera vez en el año 1969 por Marie Joubert y en 1977 por Eugene Boltshauser y Werner Isler de una manera más completa, el IIER (Instituto de Investigación de Enfermedades Raras) la define como: “enfermedad neurológica congénita muy rara, que implica una malformación del mesencéfalo y del cerebelo, suele cursar con agnesia o hipoplasia del vermis y cisterna magna pequeña” (www.iier.isciii.es/er/).

Entre alguno de los sinónimos del síndrome tenemos: síndrome de Joubert Boltshauser, agnesia del vermis cerebeloso, hipernea y nistagmus, alteración del parénquima cerebeloso familiar, Tipo IV, hipernea episódica con movimientos anormales del ojo.

15.2.2. Etiología e incidencia

Existe una gran heterogeneidad genética dentro de este síndrome, llegándose a identificar varios loci cromosómicos. Actualmente se sabe que hay al menos 5 genes afectados en el síndrome de Joubert, pero probablemente existan más.

Se han identificado 3 genes que provocan el síndrome de Joubert y dos regiones genéticas afectadas a pesar de que aún no se saben cuáles son los genes implicados.

- Delección en el cromosoma 9q34.3.
- Mutación del gen AHI1, que se encuentra en el cromosoma 6q23, aún no se conoce la función exacta de este gen, pero sí que codifica una proteína que se expresa abundantemente en el cerebro y que parece desempeñar una función fundamental en las conexiones neuronales.
- Delección de ambas copias del gen NPHP1, que se encuentra situado en el cromosoma 2q13 y 2q12,3.
- Mutaciones en el gen CEP290: 12q21.3.
- Cromosoma 11p12-q13,3 y 11p11.

Tiene una incidencia de 1:30.000, en España hay aproximadamente unos 30 casos.

15.2.3. Características

Una de las alteraciones clínicas que presenta es la alteración respiratoria, en la que se produce una alteración del patrón respiratorio durante los primeros meses de vida que puede mejorar o llegar a desaparecer, se caracteriza por períodos de hiperpnea (consistente en respiración profunda, rápida o fatigosa) y períodos de apnea (suspensión temporal de la respiración).

Se caracteriza por hipotonía, ataxia (carencia de la coordinación de movimientos musculares), retraso mental con importantes dificultades en la expresión, lo que conllevaría a una infravaloración de la capacidad cognitiva. Usualmente hay un grado de atraso leve o moderado. El retraso mental severo es infrecuente. Hay algunos con la inteligencia normal o con pequeñas incapacidades: apraxia, para ejecutar actos motores voluntarios aprendidos, oculomotora, de habla y nistagmus, con menor frecuencia también pueden presentar espasmos hemifaciales y movimientos de profusión de la lengua rítmicos y continuos. El retraso en el desarrollo global es frecuente, la salud y el crecimiento no están severamente afectados.

Características faciales: cejas altas y arqueadas, puente nasal ancho, epicantus ligero, hipertelorismo, anormalidades generales de la lengua, orejas de implantación baja, hemiespasmos faciales, cabeza grande, frente amplia, boca abierta, con apariencia oval que después se vuelve más romboide y después de forma triangular con los ángulos de la boca hacia abajo.

Alteraciones clínicas: puede presentar alteraciones renales (riñones poliquísticos, inflamación intersticial crónica o fibrosis de los riñones o hígado) e insuficiencia renal.



Figura 15.1. Niño con características del síndrome de Joubert.

15.2.4. Diagnóstico

El síndrome de Joubert, y los demás desórdenes relacionados, son un grupo de desórdenes de desarrollo del cerebro, caracterizados por hipoplasia cerebelosa del vermis y la muestra de la “muela diente” presente en el cerebro.

La hipoplasia cerebelosa consiste en la ausencia del vermis. La muestra de muela diente consiste en la siguiente tríada:

- Hipoplasia del vermis.
- Malformación de los pedúnculos cerebelosos.
- Agrandamiento o hundimiento de la fosa interpeduncular.

Evaluación prenatal

No existe ninguna prueba definitiva para diagnosticar el síndrome de Joubert antes del nacimiento. El ultrasonido permite la examinación del feto por las ondas acústicas de alta frecuencia, se suele usar para ver, durante el primer y segundo trimestre, posibles anomalías estructurales de los riñones o el cerebro características del síndrome de Joubert y la MRI nos permite ver al feto mediante imágenes. Además existen otras pruebas como son la amniocentesis, análisis periumbilical de la sangre y la fetoscopia.

15.2.5. Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros síndromes que también presentan displasia del vermis:

- Síndrome de Dandy-Walker
- Síndrome Orofaciodigital tipo II (s. de Mohr)
- Síndrome Orofaciodigital tipo IV (s. de Varadi)
- Síndrome de Senior Löken
- Síndrome de COACH
- Síndrome de Arima
- Síndrome de Debakan

Se realiza en función de tres aspectos fundamentales:

1. *Muestra “muela diente”*. Se realiza el diagnóstico diferencial con diversos síndromes que presentan esta característica y que están asociados al síndrome de Joubert pero que se diferencian en otros aspectos.
 - Síndrome del coche
 - Síndrome de Debakan-Arima
 - Síndrome de Mayor-Loken
 - Síndrome de Varadi-Papp
2. *Hipoplasia cerebelosa del vermis*. Aparece hipoplasia cerebelosa del vermis pero no muela diente en:
 - Malformación de Dandy Walter
 - Síndrome de la deficiencia de la glucoproteína
 - Síndrome de Mohr
 - Síndrome de Meckel- Gruber
3. *Problemas relacionados con el riñón*. La mayoría de las personas que padecen nefrotosis no presentan ni hipoplasia cerebelosa del vermis ni manifestaciones clínicas del síndrome de Joubert, pero sí se encuentra asociado con el gen NPHP1 y se hereda de manera recesiva autosómica.

15.2.6. Tratamiento

Además del tratamiento médico que debe realizarse en caso necesario, como serían las alteraciones renales o los riñones poliquísticos, habría que realizar también:

1. Un tratamiento psicopedagógico en el que se trabajaría la motricidad, tanto gruesa como fina, la hipotonía, entrenamiento en habilidades sociales, sus problemas perceptivo-visuales, las posibles alteraciones de conducta (morderse), su capacidad cognitiva, sobre todo en los casos de retraso mental.
2. Un tratamiento logopédico en el que se trabajarían diversos aspectos como son la articulación, su expresión verbal y escrita, comprensión.

15.3. Síndrome de Seckel

15.3.1. Introducción

Este síndrome es una enfermedad congénita muy rara que parece heredarse de manera autosómica recesiva y el “locus” se encontró en el cromosoma 3q22.1q24. Se describió por primera vez en el año 1892 por R. Virchow, quien le dio el nombre de “enanismo de cabeza de pájaro”, fue en el año 1960 cuando H. Seckel caracterizó este síndrome tal y como lo conocemos en la actualidad. También se le conoce con otros nombres, por ejemplo síndrome de Harper, enanismo tipo Seckel o síndrome de Virchow Seckel.

15.3.2. Etiología e incidencia

Se trata de un desorden recesivo autosómico, se produce por mutaciones en el cromosoma 3q22.1q24; si sólo uno de los progenitores es portador, la enfermedad no se expresará en todas las generaciones, por tanto cuanto mayor sea la consanguinidad entre los padres afectados, mayor será la probabilidad de tener un hijo afectado. Se considera que esta enfermedad tiene una incidencia menor de 1/10.000 recién nacidos vivos, independientemente de sexo, etnia y lugar geográfico.

15.3.3. Características

Se caracteriza fundamentalmente por presentar retraso en el crecimiento intrauterino, microcefalia, dwarfismo y forma de cara peculiar (ojos anormalmente grandes, cara estrecha, orejas mal formadas con ausencia de lóbulo, nariz picuda y prominente), otras características serían: paladar ojival, clinodactilia, hipoplasia, asimetría facial, escoliosis, pliegue simiesco, malposición dental, diferentes grados de retraso mental, etc.

Este retraso en el crecimiento intrauterino provoca que exista un bajo peso al nacer, este retraso continúa durante el crecimiento derivando en una talla baja. En las autopsias se ha observado que el cerebro tiene un escaso peso con hemisferios y circunvalaciones cerebrales pequeñas.

15.3.4. *Diagnóstico*

El diagnóstico prenatal a través de ecografía permitirá observar ciertas de las características propias de este síndrome, como son sus malformaciones físicas (microcefalia y retraso del crecimiento intrauterino) y los antecedentes familiares refuerzan su sospecha diagnóstica. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico.

15.3.5. *Diagnóstico diferencial*

Éste debe hacerse con las siguientes enfermedades:

- Síndrome de Dubowitz.
- Fenopatía alcohólica.
- Trisomía 18.
- Síndrome de Cornelia de Lange.
- Síndrome de Bloom.
- Anemia de Fanconi.
- Otros enanismos primarios.

15.3.6. *Tratamiento*

No existe un tratamiento curativo para este síndrome, pero sí se pueden tratar algunos síntomas asociados al mismo. Ha de realizarse una intervención psicopedagógica para disminuir el grado de retraso mental que presenta, debiéndose trabajar todas las áreas que estén alteradas a este nivel.

15.4. Síndrome de Prader-Willi

15.4.1. *Introducción*

Es un trastorno del crecimiento, del desarrollo y de la alimentación. Se trata de una enfermedad congénita rara descubierta por A. Prader, A. Labhart y H. Willi en el año 1956 en nueve pacientes que manifestaban obesidad, talla baja, criptorquidea, y alteraciones de aprendizaje e hipotonía muscular pre y postnatal.

15.4.2. *Etiología e incidencia*

Lo provoca la carencia de un gen que se encuentra en el cromosoma 15, la mayoría de los pacientes que manifiestan este síndrome carecen del material genético perteneciente a este

cromosoma paterno y los demás suelen tener dos copias del cromosoma 15 materno. Los cambios genéticos pueden ser por:

- a) Delección del brazo largo del cromosoma 15 paterno 15q11-13 (70%).
- b) Disomía uniparental materna (25%) se produce por una no disyunción meiótica de la madre, seguida por una pérdida poscigótica del cromosoma 15 de origen paterno, parece derivar de problemas en la Meiosis I.
- c) Defecto en el imprinting o reorganización cromosómica en forma de translocaciones o inversiones (5%), se presentan ambos cromosomas (materno y paterno), pero se produce una impresión incorrecta.

Las características serán diferentes en función de si es una delección, una disomía o un defecto en el imprinting.

Cuadro 15.1. Características en función de la causa

<i>Delección</i>	<i>Disomía</i>	<i>Imprinting</i>
Hipopigmentación, RM (CI más bajo), conductas (rascarse, agresión) más graves y frecuentes, hipotonía neonatal, problemas de alimentación, obesidad, hipogonadismo, hiperfagia	Bajo peso al nacer, diagnóstico más tarde: hipotonía neonatal, problemas de alimentación, obesidad, hipogonadismo, RM, hipofagia, trastornos psicóticos	Hipogonadismo, hiperfagia, trastornos psicóticos

Fuente: Camprubí-Sánchez y cols. 2006. *Revista de neurología*; 42 supl 1: S61-S67

La incidencia de este síndrome es de 1 de cada 15.000 niños independientemente del sexo, etnia y color.

15.4.3. Características

Aspectos físicos: Ojos en forma de almendra, retraso en el desarrollo motor, apetito insaciable, aumento rápido de peso, manos y pies muy pequeños en comparación al resto del cuerpo, recién nacido flácido, boca pequeña, saliva viscosa, estrabismo, hipopigmentación, áreas de piel irregulares, anomalías esqueléticas, etc.

Aspectos médicos: presentan tolerancia anormal a la glucosa, altos niveles de dióxido de carbono, falta de oxígeno, respuesta insuficiente ante el factor de liberación de la hormona luteinizante, altos niveles de insulina en sangre, insuficiencia cardíaca, problemas de rodilla y de cadera. Parece existir una alteración hipotalámica impidiendo así la sensación de saciedad.

Aspectos cognitivos: en esta área sus puntos fuertes serían la memoria a largo plazo, organización perceptiva, habilidad para reconocer y evaluar las relaciones espaciales, la decodificación, comprensión lectora, vocabulario expresivo y lenguaje receptivo; mientras que los puntos débiles son el procesamiento secuencial de la información, la aritmética, la memoria a corto plazo, la tendencia a la rigidez, el procesamiento verbal auditivo, dificultades en la atención y concentración, habilidades motoras finas relacionadas con la planificación motriz, el tono y la fuerza, el desarrollo de amistades y el lenguaje expresivo.

Además de problemas de comportamiento, dificultades respiratorias, comportamientos obsesivo-compulsivos, disfunciones en la temperatura corporal, resistencia al dolor.

15.4.4. Diagnóstico

El test genético sobre el estado de metilación determina si la región 15q11-13 se ha heredado sólo maternalmente, faltando así la línea paterna, y se detectan anomalías en un 99% de los afectados. Este test es muy importante, sobre todo para aquellos casos en los que aparecen síntomas atípicos o son demasiado pequeños para manifestarlos.

El riesgo de recurrencia es menor del 1% cuando se trata de delección o disomía, llegando al 50% en los de imprinting.

Cuadro 15.2. *Criterios diagnósticos presentados por Holm et al.*

Criterios principales	1 punto
1. Hipotonía neonatal o infantil con succión pobre, mejorando gradualmente con la edad.	
2. Problemas de alimentación en la infancia necesitando técnicas especiales y escaso aumento de peso.	
3. Rapidez en ganar peso en función del crecimiento, después de los 12 meses y antes de los 6 años obesidad central si no se ha intervenido.	
4. Rasgos faciales característicos, cabeza ovalada en la infancia, cara estrecha o diámetro bifrontal, ojos almendrados, boca pequeña con el labio superior delgado, comisuras de boca hacia abajo (son necesarios 3 o más rasgos).	
5. Hipogonadismo. Dependiendo de la edad: <ul style="list-style-type: none"> a) Genitales poco desarrollados (varones: escroto poco desarrollado, testículos sin descender, pene y/o testículos pequeños. Hembras: ausencia o severo escaso desarrollo del labio menor y/o clítoris. b) Incompleta o retrasada maduración sexual con signos de retraso de la pubertad después de los 16 años (hombres: gónadas pequeñas, escaso pelo en la cara y cuerpo, carencia del cambio en la voz. Mujeres: infrecuente o nula menstruación). 	

[.../...]

Cuadro 15.2. (continuación)

6. Retraso global del desarrollo mental en niños menores de 6 años. Retraso mental de ligero a moderado o problemas de aprendizaje en niños mayores.
7. Hiperfagia (apetito excesivo), búsqueda de comida, obsesión por la comida.
8. Delección 15q11-13 (>650 bandas, preferiblemente confirmadas por hibridación in situ fluorescente) u otras anomalías en esta región cromosómica, incluyendo disomía materna.
SUMA DEL CRITERIO PRINCIPAL.

Fuente: Holm *et al.*, *Pediatrics* 91: 398, 1993.

Cuadro 15.3. *Criterios secundarios de Holm*

<i>Criterios principales</i>	<i>1/2 punto</i>
1. Movimientos fetales reducidos, letargo infantil o llanto débil en la infancia mejorando con la edad	
2. Problemas de comportamiento característicos: rabietas, arranques violentos y comportamiento obsesivo-compulsivo, tendencia a discutir, disconforme, inflexible, manipulador, posesivo y terco, tenaz, ladrón y mentiroso... (son necesarios 5 o más síntomas)	
3. Trastornos en el sueño, apnea	
4. Baja estatura para sus antecedentes genéticos sobre los 15 años (sin tratamiento con hormonas de crecimiento)	
5. Hipopigmentación: pelo rubio y piel blanca en comparación con la familia	
6. Manos pequeñas (<25% percentil) y/o pies (<10% percentil) para su talla	
7. Manos estrechas con el borde del cúbito recto (borde exterior de la mano)	
8. Problemas oculares (miopía, estrabismo convergente)	
9. Saliva espesa y viscosa, con costras en las comisuras de la boca	
10. Defectos de articulación en el habla	
11 Rascarse las heridas o autoprovocarlas	
SUMA DEL CRITERIO SECUNDARIO	
SUMA TOTAL CRITERIOS	

Fuente: Holm, V.A, Cassidy, S. B., Butler, M.G., *et al.*: "Prader Willi Síndrome: consensus Diagnostic criteria", *Pediatrics* 1993, 91: 398-402.

Cuadro 15.4. Criterios de apoyo

-
- Alto umbral de dolor
 - Escasos vómitos
 - Temperatura inestable en la infancia o sensibles cambios de temperatura en adultos
 - Escoliosis o curvatura anormal de la columna
 - Aparición prematura de pelo en pubis y axilas (antes de los 8 años)
 - Osteoporosis
 - Gran destreza con rompecabezas
 - Estudios neuromusculares normales
 - Dedos de la mano apuntados
-

Fuente: Holm *et al.*, *Pediatrics* 91: 398, 1993.

El sistema de puntuación difiere con la edad debido a que cuanto más pequeño, menos síntomas manifiestan. Se diagnostica el síndrome de Pradder-Willi hasta los tres años si concurren 5 puntos, siendo 4 de ellos del criterio principal y a partir de los tres años con 8 puntos, siendo 5 de ellos del criterio principal.

Cuadro 15.5. Nuevos criterios para un urgente test de ADN en el síndrome de Prader Willi

<i>Edad de consulta</i>	<i>Características suficientes para un test de ADN</i>
Nacimiento-2 años	1. Hipotonía con succión pobre.
2-6 años	1. Hipotonía con historia de succión pobre. 2. Atraso madurativo general.
6-12 años	1. Hipotonía con historia de succión pobre. 2. Atraso madurativo general. 3. Comer en exceso (hiperfagia, obsesión con comidas) con obesidad central si no controlados.
13-adultez	1. Atraso cognoscitivo, frecuente retraso mental leve. 2. Comer en exceso (hiperfagia, obsesión con comidas) con obesidad central si no controlados. 3. Hipogonadismo hipotalámico y/o problemas típicos de comportamiento (incluyendo rabieta y características obsesivo-compulsivas).

Fuente: Meral Gunay-Aygun, M. D. *et al.* (*Pediatrics*, 108: 5, 2001).

Cuadro 15.6. *Tests genéticos usados para diagnosticar el síndrome de Prader-Willi*

<i>Test</i>	<i>Lo que detecta</i>	<i>Lo que no detecta</i>	<i>Disponibilidad</i>
Estudio cromosómico de Alta Resolución. (Examen con microscopio óptico)	Deleciones grandes y otras anomalías cromosómicas; como translocaciones y cromosomas de más	Deleciones pequeñas. Disomía uniparental. Mutación de impronta	Ampliamente disponible
Los siguientes son clasificados como "estudios por biología molecular"			
FISH (por fluorescente in situ hybridization, usualmente realizado junto con el estudio de alta resolución)	Detecta: deleciones de todos los tipos.	No detecta: disomía uniparental, Mutaciones de impronta. No identifica de qué progenitor vino el cromosoma 15 (una deleción puede ser SPW o s. de Angelman)	Disponible en muchos países.
Estudios de Polimorfismos de ADN. (para detectar Disomía Uniparental-DUP) requiere muestras de sangre de ambos padres y del niño	Detecta de qué progenitor viene el cromosoma 15, si ambos cromosomas vienen de la madre, el niño tiene SPW; y si ambos vienen del padre, tiene s. de Angelman. Puede detectar algunas deleciones	No detecta: mutaciones de impronta y algunas deleciones	No ampliamente disponible
Tests de metilación de ADN (confirma o descarta el SPW, con más del 99% de certeza)	Patrón de impronta en región 15q11-13; resultados normales, muestran patrón heredado de madre y padre. En el SPW sólo se ve el patrón materno, haya deleción, DUP o mutación de impronta	Detecta: el tipo molecular de SPW, qué tiene el niño. Deleción, DUP o mutación de impronta	No ampliamente disponible

Fuente: Keder, L. (2000). La genética del síndrome de Prader-Willi. *Internacional Prader-Willi Syndrome organisation*. <http://www.praderwilliarg.com.ar/gen.pdf>.

15.4.5. Diagnóstico diferencial

- Síndrome de Angelman
- Autismo
- Síndrome de Cohen
- Síndrome de X Frágil

15.4.6. Tratamiento

El tratamiento que se suele utilizar en estos pacientes sería el seguimiento de una dieta, suministro de hormona del crecimiento, la cual les mejora la fortaleza física y la agilidad, y los bajos niveles hormonales se mejoran con terapia de reemplazo hormonal.

Se recomiendan tratamientos terapéuticos individualizados en los que debe existir un ambiente estructurado, intervención psicológica: entrenamiento en habilidades sociales, compartir experiencias lúdicas, disminuir sus problemas de conducta, técnicas de relajación para disminuir los niveles de ansiedad, atención, percepción, mejorar la hipotonía muscular que presentan, aumentar su tolerancia a la frustración, intervención logopédica: mejorar el lenguaje (comunicación, pragmática, expresión).

15.5. Síndrome de Noonan

Es un trastorno genético polimalformativo que causa desarrollo anormal de múltiples partes del cuerpo. Se caracteriza por una serie de síntomas y características físicas ampliamente variables en cuanto a su grado de severidad y naturaleza y constituye una de las cardiopatías congénitas más frecuentes. Además de síndrome de Noonan, lo podemos encontrar designado de las siguientes formas: síndrome de Ullrich Noonan, síndrome de Ullrich, síndrome de Pseudo Turner, fenotipo Turner con cariotipo normal, síndrome de Turner del varón o síndrome de Pterigium Colli.

Este síndrome fue descrito por Noonan y Ehmke en el año 1963 en pacientes que presentaban, entre otras alteraciones, estenosis valvular pulmonar, baja estatura, hipertelorismo y retraso mental moderado. Jacqueline Noonan, además de indicar cuáles eran los signos clínicos mayores de este síndrome, determinó que la cardiopatía más frecuente en este caso es la estenosis pulmonar (17 de 19 pacientes valorados) diferenciándolo así del síndrome de Turner, con el cual guarda una gran similitud, pero, en este caso, la cardiopatía predominante es la coartación de la aorta.

15.5.1. Características

Desde el nacimiento destacan las características de la cara y el cuello, ya que los ojos aparecen separados (hipertelorismo), los párpados superiores algo caídos (ptosis), gruesos y con

frecuencia asimétricos con hendiduras horizontales o ligeramente hacia abajo y fuera. Es usual también el epicantus (dobles adicionales de la piel en las esquinas internas de los ojos) La raíz nasal suele ser ancha y las puntas redondeadas y las orejas también son dismórficas (toscas, bajas, con lóbulos prominentes y rotados frecuentemente hacia delante). La región malar es hipoplásica, tienen piel en la nuca sobrante y el pelo se implanta extendido hacia la espalda y suele aparecer ensortijado.

El cuello es ancho y corto y esta apariencia aumenta por el exceso de piel lateral. Con frecuencia, muestran *pterygium colli* (pliegue del borde externo del cuello que va desde la implantación de las orejas hasta los hombros) y *pterygium axilar* (membrana cutánea de la axila).

Durante el desarrollo la cara adopta una forma triangular y una apariencia tosca, ya que estos pacientes suelen presentar una amplia frente, la mandíbula pequeña (micrognatia) con paladar ojival (paladar en forma de bóveda) las cejas arqueadas, los ojos ligeramente prominentes y las hendiduras palpebrales llamativamente antimongoloides. Las agudas dispraxias orales generan trastornos de la alimentación en edades tempranas.

Las alteraciones del esternón más comunes son el escavamiento inferior del tórax (tórax en embudo), el cual suele ser ancho, y el pectus carinatum (tórax en quilla). Los hombros suelen ser más redondos y las mamas aparecen bajas y separadas.

También aparecen con frecuencia trastornos genitales, entre los que destaca la criptorquidia, que se da en un 60-70% de varones, y que cuando aparece bilateralmente favorece la esterilidad masculina (en un 50% de casos), así como el pene pequeño. También puede darse un menor desarrollo de los caracteres secundarios durante la pubertad y elevación de los valores de las gonadotropinas con bajos valores de testosterona. En las mujeres la pubertad y la fertilidad suelen ser normales, por lo que este síndrome habitualmente se transmite por vía materna.

En el desarrollo óseo se aprecian en un 50% algunas anomalías como clinobraquidactilia de algunos dedos y puntas romas con uñas pequeñas y, en un 30% de los casos, cuadradas. En un 25% se producen anomalías vertebrales y los brazos aparecen en cúbito valgo. Por otra parte, es muy frecuente una baja estatura.

Pueden aparecer también problemas en la piel como las manchas de color café con leche, edemas de causa linfática por hipoplaxia, tiroiditis autoinmune, maloclusión dental y defectos oculares.

Desde el punto de vista neurocognitivo pueden presentar retraso mental leve (25% de los casos), así como trastornos del aprendizaje, con problemas visuconstructivos y de coordinación visuomotora.

Presentan retraso en el desarrollo del lenguaje y una de las dificultades lingüísticas más frecuentes se produce en el acceso al léxico. También son posibles las pérdidas auditivas de intensidad variable.

En este síndrome están presentes con elevada frecuencia cardiopatías, de las cuales la estenosis pulmonar es la más frecuente. También suelen presentar malformaciones del corazón e hipoplasia o aplasia de los vasos sanguíneos y linfáticos y alteraciones de las plaquetas y de los factores de coagulación de la sangre.

En el área personal y social se observa en algunos niños afectados la existencia de conductas fóbicas, perseveraciones, terquedad y dificultad para la relación con su grupo de iguales, sin embargo, este fenotipo conductual es variable, ya que, en ocasiones, pueden ser niños afables y sensibles a las relaciones interpersonales, incluso, sobrepreocupados por las mismas. Algunas complicaciones que aparecen también a nivel de personalidad serían la baja autoestima y el rechazo social derivado de sus problemas a nivel físico.



Figura 15.2. Niño con características del síndrome de Noonan.

15.5.2. Etiología e incidencia

A diferencia del síndrome de Turner, los niños con síndrome de Noonan no muestran alteraciones del cariotipo. El locus donde se encuentra el gen que provoca este fenotipo de la mayoría de las personas con este síndrome se sitúa en 12q24.1. En este emplazamiento se sitúa el primer gen específico identificado en el año 2001 como responsable, llamado PTPN11. Aproximadamente la mitad de las personas afectadas por este síndrome tienen una mutación en el gen PTPN11, el cual codifica el no receptor proteín-tirosín-fosfatasa SHP-2, que forma parte de diferentes vías que controlan el desarrollo proteico, especialmente la valvulogénesis de las válvulas semilunares cardíacas. La prevalencia de estas mutaciones es mayor en los casos familiares que esporádicos.

La incidencia es aproximadamente del 1 por 1.000 a 2.500 niños nacidos vivos.

Es aconsejable que las parejas con antecedentes familiares de síndrome de Noonan soliciten asesoramiento genético antes de tener hijos. Tras el nacimiento de un afectado, si se

trata de una forma esporádica donde los progenitores no muestran rasgos de síndrome de Noonan, el riesgo de recurrencia es del 5%. En los casos de herencia autonómica dominante, con un padre ya afectado, aunque sea de forma leve, la recurrencia para los siguientes hijos es del 50%, considerándose que para que se manifieste como forma grave es el 14%.

15.5.3. Diagnóstico

El diagnóstico prenatal solamente cabe en forma de sospecha ante la presencia de higroma quístico nual o linfedema, cuando el cariotipo es 46, XX o 46, XY, pero no existen criterios ultrasonográficos para la identificación precoz.

Normalmente, esta patología se puede detectar durante los primeros exámenes que se realizan al bebé, pero con frecuencia es necesario llevar a cabo una evaluación por parte de un genetista familiarizado con este síndrome para determinar su diagnóstico. El diagnóstico se realiza principalmente a nivel clínico, basado en las características fenotípicas que definen el síndrome, y la evaluación genética puede identificar mutaciones causales en el gen PTPN11, usándose además en niñas un cariotipo para descartar el síndrome de Turner.

Otras pruebas complementarias que deben llevarse a cabo son el electrocardiograma para valorar la existencia de signos de enfermedad cardíaca congénita (estenosis pulmonar y ocasionalmente, defecto del tabique auricular), la ecografía reno-uretral para descartar las anomalías en esta vía como uréter doble y agenesia renal unilateral y la medición de los niveles de factores específicos de coagulación en la sangre (factores XI-XIII).

Criterios

Van Der Burgt clasifica 6 rasgos clínicos en mayores y menores. Según el autor, el diagnóstico del síndrome de Noonan será definitivo si cumple: facies típica más otro signo mayor, facies típica más dos signos menores, facies sugestiva más dos signos mayores o facies sugestiva más tres signos menores.

Cuadro 15.7. Rasgos clínicos

CARA	Característica	Sugerente
CORAZÓN	Estenosis pulmonar y/o ecg típico	Otras cardiopatías
ESTATURA	Menor del percentil 3	Menor del percentil 10
TÓRAX	Pectum carinatum/excavatum	Ancho
HISTORIA FAMILIAR	Padre o madre con s. de Noonan	Ídem con algún rasgo
OTROS	Los tres criterios en niños (dos en niñas): déficit mental /criptorquidia/ displasia linfática	Uno de ellos

Fuente: Lloreda-García, J. M., 2006.

Se debe llevar a cabo también un diagnóstico diferencial con los siguientes síndromes:

1. Síndrome de Watson: se caracteriza también por presentar estenosis pulmonar, baja inteligencia y baja estatura.
2. Síndrome de Leopard o síndrome de Moynaham: compartiría hipertelorismo ocular, estenosis pulmonar, alteraciones genitales, retraso del crecimiento con talla corta, posible retraso mental, sordera, etc.
3. Síndrome Cardio-Facio-Cutáneo. Tiene en común con el síndrome de Noonan un frecuente retraso mental y del desarrollo, defectos cardíacos, dismorfias faciales como hipertelorismo, oídos posteriormente rodados, ptosis e inclinación hacia debajo de las fisuras palpebrales, acortamiento del cuello, baja estatura y defectos congénitos del corazón.

15.5.4. Tratamiento

No hay un tratamiento farmacológico único, sino que éste se centra en la sintomatología existente en cada caso en particular.

Para tratar la baja estatura se utiliza en la actualidad la hormona de crecimiento, que es eficaz a corto plazo aumentando la velocidad de crecimiento, sin embargo, sus efectos sobre la talla final son más modestos (media de +3,1 cm, dt. -1,1 a 6,5 cm).

Al inicio de la adolescencia, cuando existe hipofunción a nivel gonadal se recurre a la administración de testosterona, tratamiento que debe ser individualizado para controlar el riesgo de osteoporosis y de una libido inadecuada.

Es muy importante comenzar una intervención temprana sobre los síntomas que manifieste el niño en las diferentes áreas del desarrollo.

A nivel intelectual, es importante comenzar lo más precozmente posible una intervención de estimulación cognitiva, especialmente cuando no se alcanzan los niveles de desarrollo adecuado dada su edad cronológica. Se debe abordar, además, el desarrollo de la psicomotricidad desde los primeros meses, previniendo la aparición de retraso en logros como el inicio de la sedestación, la marcha y las dificultades de coordinación.

En el área comunicativa, a nivel logopédico se trata especialmente el control del babeo y la adquisición del lenguaje expresivo.

El pronóstico es claramente dependiente de la gravedad y naturaleza de los síntomas existentes, pero generalmente los pacientes pueden llevar una vida normal y cuando existe discapacidad intelectual ésta suele ser leve.

15.6. Síndrome de Potter

15.6.1. Introducción

El síndrome de Potter se refiere a un grupo de hallazgos asociados con una falta de líquido amniótico e insuficiencia renal en un feto.

Fue descrito por primera vez por la doctora Potter en 1946, quien tras estudiar 12.000 autopsias en el Hospital Lying-Inn de Chicago encontró 50 fetos y lactantes sin uréteres y riñones bilaterales.

Cuando publicó sus primeros 20 casos en ese año, señaló que todos mostraban una característica especial: un conjunto de hallazgos asociados a insuficiencia renal en el feto y a la ausencia de líquido amniótico, denominada oligohidramnios.

El defecto primario es la insuficiencia renal prenatal, ya sea por incapacidad de los riñones para desarrollarse, y por tanto ausencia de éstos (agenesia renal bilateral), o por otro tipo de enfermedad que provoca su insuficiencia. El oligohidramnios también detiene el desarrollo de los pulmones, de tal manera que éstos no funcionan correctamente en el momento del nacimiento.

El síndrome de Potter presenta diferentes grados de afectación y su pronóstico va a ser diferente dependiendo de cada enfermedad y de los síntomas que aparezcan en ella, aunque en el síndrome de Potter original el fallecimiento del niño va a producirse poco después del nacimiento, ya que la agenesia renal bilateral y los pulmones hipoplásicos son incompatibles con la vida, se puede dar el caso de sujetos con algunas características de este síndrome que no presenten hipoplasia pulmonar, cuya supervivencia es posible.

15.6.2. Etiología e incidencia

El síndrome de Potter se presenta de forma espontánea y con diferentes grados de afectación, con una incidencia de 1/4.000 nacidos vivos con prevalencia del sexo masculino en el caso de la agenesia bilateral, y una incidencia de 1/5.000 nacidos en el caso de la agenesia unilateral.

Este síndrome se debe a una insuficiencia renal y a una grave displasia en el tracto urinario, cuya obstrucción provoca un déficit en la cantidad de orina fetal, así como ausencia de líquido amniótico. Sin este líquido el feto no tiene amortiguación contra las paredes del útero lo que causa una compresión fetal que provoca anómalas facies y orejas, un déficit de movimiento de los miembros que conduce a la posición inusual de manos y pies, un deficiente crecimiento del feto y una limitada habilidad del feto para rotarse y colocarse en posición fetal para salir.

Del mismo modo, la hipoplasia pulmonar en este síndrome es provocada por el oligohidramnios, así como el déficit en el desarrollo fetal, que esté provocado por la compresión externa de la caja torácica.

Este conjunto de causas se denomina *Tétrada de oligohidramnios*, que se refieren a las anomalías faciales (y de orejas), los defectos en la posición de los miembros, la hipoplasia pulmonar y la deficiencia en el crecimiento fetal.

15.6.3. Características

A) Características clínicas

Una de las características clínicas del síndrome de Potter es la cantidad de líquido amniótico presente en el útero. Los signos evocadores de oligohidramnios pueden ser el hallazgo tardío en el embarazo de un útero más pequeño que el esperado para la duración del embarazo, o el fracaso al registrar la ruptura de las membranas o escape de líquido algún tiempo antes o durante el parto.

La presentación durante el parto es generalmente de nalgas, lo que provoca un parto por cesárea, puesto que la escasez de líquido amniótico impide al feto rotar y colocarse en posición cefálica para salir.

El crecimiento fetal intrauterino presenta igualmente características propias, puesto que la ausencia de la función renal provoca una piel seca, floja y arrugada mostrando una apariencia de “prematuridad senil”.

Generalmente suelen ser prematuros pero además son pequeños para su edad de gestación, puesto que no sólo no ganan peso, sino que incluso lo pierden debido a la ausencia de líquido que hace que el espacio del feto dentro del amnios sea muy pequeño e impide su desarrollo normal.

B) Características patológicas

Esta afección confiere una apariencia típica al recién nacido, determinada por la disminución del líquido amniótico, lo cual impide la amortiguación del feto contra las paredes del útero, de modo que esta presión uterina ocasiona un aspecto peculiar.

Estas características faciales (facies de Potter) son lo más característico de estos niños, principalmente las orejas planas y de implantación anómala. Su pliegue epicántico es prominente y presentan un incremento del espacio entre los ojos. También se observa una llamativa arruga bajo el labio inferior con recesión de la mandíbula (hipoplasia del mentón), así como el puente nasal aplanado.

En cuanto a sus extremidades, existe una deformidad posicional tanto en las manos como en los pies. Las manos son anchas y torpes, mientras que los dedos son cortos en relación al ancho de la palma. Los pies tienen la planta arqueada.

La hipoplasia pulmonar es el hallazgo más constante asociado a la agenesia renal y es el motivo de la muerte en este síndrome. El pecho en forma de campana es un indicador para predecir el más severo grado de daño en el crecimiento del pulmón.

En relación a la membrana que recubre el feto hay que señalar que en la mayoría de los casos presenta “amnios nodosum” particularmente en la parte de la membrana que cubre la placenta. Esta lesión se refiere a la aparición de nódulos de 1-2 mm de diámetro, que pueden soldarse y formar placas de grandes dimensiones, que aparecen en la superficie del amnios.

Al explorar los ojos se pueden encontrar dilatados los vasos sanguíneos intraoculares, así como la presencia de anomalías vasculares oculares no retinales, la dilatación del iris o anomalías vasculares en el tejido no ocular.

En cuanto al oído, también se han encontrado fallos histopatológicos en el hueso temporal en estos niños, tales como deformidad del oído interno complicada por la extensa deformidad del oído externo y medio.

En casos de síndrome de Potter han sido también detectados defectos en la migración neuronal, presentando una laminación anormal del córtex cerebral y heterotopias de la sustancia blanca, es decir aparición de elementos en un lugar donde no existen normalmente.

Otras anomalías asociadas a este síndrome son las del tracto genital con agenesia total del útero con vagina “torcida” o agenesia de un hemi-útero, la ausencia de testículos o testículos retráctiles o anomalías cardíacas.

15.6.4. Diagnóstico

Para confirmar el diagnóstico se emplean los siguientes síntomas, signos y resultados de exámenes complementarios:

– *Síntomas*

Los síntomas que confirman el diagnóstico son la aparición de la “facies” de Potter (descrita anteriormente), ausencia de gasto urinario y una deficiencia respiratoria.

– *Signos*

Se consideran signos del síndrome los pulmones rígidos durante el proceso de reanimación, que requieren de alta presión para ventilarse, la aparición de oligohidramnios y anomalías urogenitales.

– *Exámenes complementarios*

Para confirmar el síndrome de Potter se puede realizar una ultrasonografía fetal para la madre antes del parto, que puede mostrar la falta de líquido amniótico, así como la de riñones en el feto o graves anomalías. También se realizan radiografías de abdomen y pulmones al recién nacido, así como una gasonometría arterial.

15.6.5. Diagnóstico diferencial

Para el diagnóstico diferencial se deben tener en consideración los diferentes tipos del síndrome de Potter (ver cuadro 15.8). Al excluirse los variados tipos de la enfermedad, para el diagnóstico diferencial debe descartarse la hidronefrosis provocada por una obstrucción orgánica que, habitualmente, se reflejaría a través del parénquima renal visible, los quistes no esféricos y radiados de la pelvis renal, uréteres dilatados y visualización de quistes comunicantes con la pelvis renal.

Cuadro 15.8. Tipos del Síndrome de Potter

Tipo I o enfermedad poliquística infantil.	Transmitida por un gen autosómico recesivo, los riñones presentan un aspecto esponjoso, y la gravedad y momento de aparición están relacionados con la extensión de la afectación quística. Diagnóstico: edad neonatal por la presencia de dos grandes masas renales, mediante ecografía. La mayoría mueren durante los primeros meses de vida por insuficiencia respiratoria. Tratamiento sintomático.
Tipo II o multiquistosis renal.	No son de origen genético y puede ocurrir como parte de un síndrome grave. Trastorno congénito debido a la aparición de quistes renales. Puede ser unilateral, bilateral o segmentaria. Esporádica, raramente recurrencia familiar (3-5%). Ecográficamente, diagnóstico desde 18 semanas de gestación.
Tipo III o poliquistosis juvenil o del adulto.	Trastorno autosómico dominante, caracterizado por la presencia de quistes renales intra-parenquimatosos y un agrandamiento de los riñones, pero el riñón tiene una organización estructural normal. Las manifestaciones clínicas se inician entre los 30 y 40 años, con dolor lumbar, hipertensión arterial y evolución lenta hacia una insuficiencia renal terminal, aunque puede descubrirse a lo largo de la infancia. Incidencia de 1/1.000 mv. Existen casos que se manifiestan durante el período neonatal y que presentan un cuadro clínico idéntico al infantil, pero con un estudio genético que revele la existencia de afectación en uno de los padres permite sospechar la forma adulta. Esta forma de inicio neonatal tiene un mal pronóstico y la insuficiencia renal se desarrolla antes de finalizar el primer año de vida. Tratamiento sintomático.
Tipo IV o displasia quística secundaria a uropatía obstructiva.	Puede ser considerado parte de espectro de malformaciones del Tipo II. La obstrucción de la vía urinaria fetal produce una progresiva dilatación retrógrada, lo que da lugar a una serie de manifestaciones ecográficas y finalmente produce displasia del riñón irreparable. La displasia renal no está únicamente causada por una simple obstrucción mecánica del drenaje urinario, ni siquiera cuando ésta se desarrolla en una etapa temprana del desarrollo renal.

Fuente: Lorenzo Conde, J., Buceta Cancela, M. J. (1996): *Estimulación precoz en el síndrome de Potter: estudio longitudinal de un caso.*

15.6.6. Tratamiento

En los casos de síndrome de Potter original con agenesia renal bilateral, se puede intentar la reanimación mientras se realiza el diagnóstico en el momento del parto, el pronóstico a corto plazo depende de la gravedad del compromiso pulmonar, mientras que el pronóstico a largo plazo depende de la gravedad del compromiso renal, aunque en estos casos se produce la muerte poco después del nacimiento.

Para los casos de la enfermedad unilateral del síndrome de Potter el tratamiento se suministra para cualquier obstrucción de la salida urinaria, y está asociado a un buen pronóstico. En éste se hace muy importante tener en cuenta una intervención y estimulación temprana, destinada a paliar los posibles retrasos que pueda presentar el niño en su desarrollo.

En cuanto a la obstrucción renal, tiene muy mal pronóstico siempre que el diagnóstico y la terapia no sean llevados a cabo en una etapa temprana.

15.7. Síndrome de Smith-Magenis

El síndrome de Smith Magenis fue descrito por primera vez en 1982 por Ana C. Smith y colaboradores y constituye un síndrome de genes contiguos bien definido, reconocible clínicamente por presentar múltiples anomalías congénitas asociadas a retraso mental de grado variable y a un patrón de comportamiento característico (Blanco-Barca *et al.*, 2004).

15.7.1. Características

El fenotipo clínico de este síndrome incluye importantes rasgos craneofaciales: braquicefalia, facies ancha, frente prominente, hipertelorismo, pliegue palpebral, hipoplasia de la línea media facial, depresión del puente nasal, prognatismo y pabellones auriculares de implantación baja o anormal. Otros hallazgos incluyen anomalías dentales, palatales, anormalidades oculares como miopía, nistagmo, cataratas, anormalidades en el iris y retinales y alteraciones otorrinolaringológicas en forma de sordera neurosensorial o conductiva y voz ronca y profunda causada, en ocasiones, por edema, nódulos o pólipos laríngeos (Blanco-Barca *et al.*, 2004).

Otra característica destacable es la presentación de alteraciones del sueño que se informan en un 75-100% de los casos debidos, probablemente, a la alteración en el ritmo circadiano de la melatonina.

El perfil cognitivo de los sujetos con síndrome de Smith-Magenis se caracteriza por la presentación de retraso mental, de medio a moderado, con presentación de retraso en el desarrollo e hipotonía en edades tempranas, y su CI suele oscilar entre 40 y 54.

Padecen un retraso importante del lenguaje, estando más afectado el componente expresivo que el receptivo.

Las personas con Smith-Magenis tienen un fenotipo conductual característico con la peculiar presentación de movimientos de abrazo espasmódico. Suelen ser irritables e inquietos y presentar déficit de atención, con o sin hiperactividad. Son muy demandantes de atención, y cuando no la reciben se producen fenómenos de auto o heteroagresión como pellizcos, mordeduras, golpes en la cabeza u otras partes del cuerpo. Se colocan objetos extraños en los oídos, se tiran de los dedos e incluso llegan a arrancarse las uñas llegando a producirse automutilaciones. Relacionado con lo anterior, se ha observado cierta insensibilidad al dolor, que podría relacionarse con una afectación neuropática.

Son muy frecuentes también los problemas de integración sensorial que inciden en su patrón conductual, produciendo frecuentes tantrums desencadenados por estímulos irrelevantes. Además, aceptan mal los cambios de rutina.



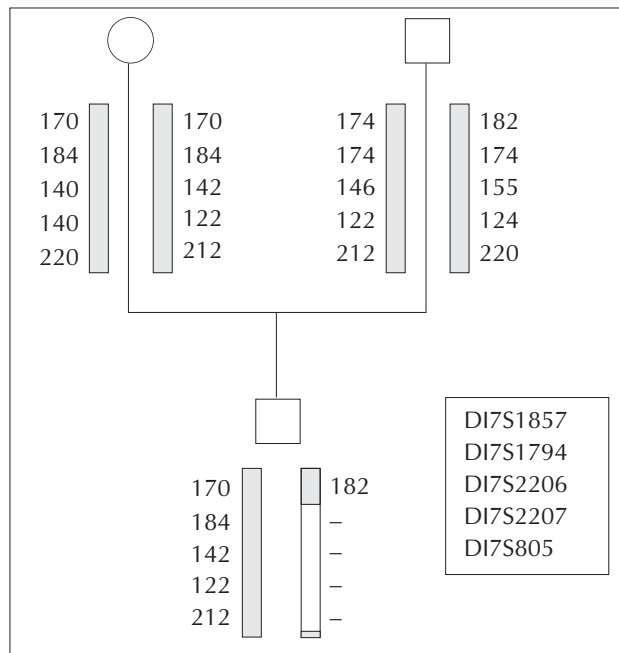
Figura 15.3. Características del síndrome de Smith-Magenis.

15.7.2. Etiología e incidencia

Este síndrome está causado por la delección parcial o completa en el brazo corto del cromosoma 17 (17p 11.2), su incidencia se estima en 1 de cada 25.000 nacimientos y afecta igualmente a ambos sexos.

15.7.3. Evaluación

Las sospechas del síndrome Smith-Magenis se basan en su fenotipo conductual y en las características físicas asociadas y es confirmado por un cariotipo o análisis citogenético con una resolución igual o superior a 550 bandas, siendo necesaria esta precisión al ser la microdelección tan pequeña que un cariotipo de menor resolución no la detecta. Si este estudio no confirma el diagnóstico, pero sigue existiendo la sospecha, debe realizarse un estudio de genética molecular FISH (Fluorescence In Situ Hybridation) específico para síndrome de Smith-Magenis (D17S258 o que contenga RAI 1) pudiendo detectarse así el 95-100% de las delecciones 17p11.2.



Fuente: Blanco-Barca, M. O Gallego-Blanco, M. y cols. (2004): *Revista de neurología*; 38 (11): 1038-1042.

Figura 15.4. Fenotipo del síndrome de Smith-Magenis.

15.7.4. Tratamiento

En el síndrome de Smith-Magenis es básico llevar a cabo una intervención a nivel conductual en la que se debe considerar el refuerzo positivo mediante atención del adulto como una de las principales estrategias a seguir.

En algunos casos, la atención negativa puede servir también en la búsqueda de una interacción individual con el adulto, ya que los niños con este problema suelen intentar monopolizar el tiempo del profesor durante las actividades mediante interrupciones verbales o llamadas de atención más disruptivas como explosiones verbales, rabietas, agresiones a otros niños, rotura del material, etc. En estos casos, la retirada de atención puede ser necesaria para poder mantener el ritmo de la clase y tratar de extinguir estas conductas.

Los niños con este trastorno suelen ser muy sensibles a las emociones de los demás, por lo que es importante que el adulto intente mantener con ellos un tono neutral, tratando de no reforzar de otro modo los comportamientos inadecuados.

Algunas de las rabietas de estos niños son inevitables ya que presentan, en ocasiones, un bajo nivel de control de sus impulsos. Para intentar disminuir estos episodios, es importante que padres, profesores y terapeutas trabajen conjuntamente para tratar de establecer

en qué tipo de situaciones se dan con mayor frecuencia (por ejemplo, cambios de una actividad a otra, modificaciones en las rutinas, cuidador diferente, etc.). Si se consiguen establecer pistas de que una rabieta va a comenzar, será importante actuar lo más rápidamente posible, tratando de evitar que la situación se agrave.

El aula ideal será la que mantenga una atmósfera tranquila, emocionalmente neutra y con menos de 7 alumnos por clase, que cuente, además del profesor, con un ayudante. La menor ratio profesor/alumno favorece una menor competición por la atención del profesor y disminuye la probabilidad de problemas de conducta, además de favorecer la atención y el trabajo. Además, es fundamental mantener en las demandas un alto grado de creatividad para conservar su motivación a lo largo del tiempo.

El uso de dibujos o pictogramas para facilitar la comprensión de las tareas complejas, así como su simplificación y segmentación, es importante para favorecer su implicación en la misma. Por otra parte, el tipo de aprendizaje en el que el rendimiento es mayor en los niños con este síndrome es el visual, por lo que es conveniente recurrir a dibujos como guía para aprender nuevas tareas.

Elaborar con el niño un horario de actividades del día utilizando apoyos visuales es básico por su fuerte necesidad de consistencia en las rutinas diarias y de prever lo que va a ocurrir, debido a sus dificultades en los procesos secuenciales.

Además de estas orientaciones de carácter general, es importante llevar a cabo con los niños un programa individualizado de las áreas afectadas que englobe un entrenamiento a nivel atencional, refuerzo de las habilidades académicas, estimulación cognitiva y habilidades sociales. Además, es importante intervenir también a nivel logopédico, especialmente los aspectos fonológicos, debido a las dificultades articulatorias que suelen manifestar, el desarrollo de la morfosintaxis, así como el desarrollo de la conversación y el discurso narrativo.

15.8. Síndrome de Angelman

Este síndrome fue descrito por el pediatra Harry Angelman en 1965, quien describió a tres niños con características clínicas y conductuales comunes: retraso grave en el aprendizaje, temblor y ataxia, ausencia de habla, apariencia feliz, hipopigmentación, epilepsia con patrón característico en el encefalograma y aspecto físico caracterizado por prognatia, ojos hundidos, boca grande con lengua prominente y microcefalia con occipucio plano.

15.8.1. Características

En este síndrome existe una serie de características clínicas consistentes que se manifiestan en el 100% de los casos: retraso mental y motor grave, incapacidad para el habla, capacidades receptivas y de comunicación gestual superiores a la verbal, trastorno del movimiento o equilibrio, marcha atáxica y temblor en las extremidades y fenotipo conductual caracterizado por risa frecuente, apariencia feliz, fácil excitabilidad y aleteo de las manos.

Otras características sólo aparecen frecuentemente (80% de los casos): microcefalia, aparición de crisis de epilepsia normalmente antes de los 3 años y EEG característico.

Las características asociadas (que ocurren entre el 20 y el 80% de casos) son: braquicefalia con el occipucio plano, surco occipital, lengua prominente, problemas de succión y deglución asociados a movimientos anormales en la lengua, problemas de alimentación en la etapa infantil, prognatismo, boca grande y dientes separados, microcefalia de inicio post-natal, manos y pies pequeños, babeo, movimientos masticatorios excesivos, alteraciones oculares como el estrabismo, hipopigmentación, cabello rubio, ojos azules, hipertonia de las extremidades, brazos levantados y semiflexionados durante la marcha, hiperreflexia, hipersensibilidad al calor, trastorno del sueño y fascinación por el agua y la música.

El grave retraso intelectual y motor que presentan los niños afectados en el 100% de los casos determina en gran medida el área de autonomía del sujeto.

La epilepsia (ausencias atípicas, mioclonías, crisis tonicoclónicas generalizadas y episodios de caída) tiene un pico de presentación aproximado entre los 18 y los 24 meses y en algunos casos es difícilmente controlable y alterna períodos de gran cantidad de crisis con varios meses sin episodios. En general, empeoran hacia los 6 años y mejoran en torno a los 10. Durante la infancia, la aparición de crisis epilépticas suele asociarse a crisis febriles.

En 2/3 de los casos se describen conductas compatibles con el autismo o con un trastorno generalizado del desarrollo como las estereotipias manuales, aleteos, chupeteo, desinterés por el contacto social, agresividad, etc.

El aspecto feliz, los ataques de risa sin motivo aparente, la tendencia a llevarse los objetos a la boca, la fascinación por el agua, la falta de atención e hiperactividad y la excitabilidad son frecuentes. También se observa una tendencia a llorar poco y una elevada resistencia al dolor.

Suelen manifestar importantes dificultades tempranas con la alimentación debido a sus problemas de succión, deglución y regurgitación persistentes en un 70% de los afectados y en un 40% de los casos estos niños presentan un grave reflujo gastroesofágico. Con frecuencia se observa también pica, con tendencia a llevarse todo a la boca.

Los problemas de sueño pueden aparecer durante los primeros meses y persistir durante muchos años, constituyendo un grave problema que afecta a la calidad de vida familiar. Suelen presentar un patrón de sueño irregular o desorganizado, tardan en dormirse, pueden estar muchas horas despiertos por la noche y tienen facilidad para despertarse. Estas dificultades se atribuyen a un déficit en la producción de melatonina.

Los niños afectados presentan desde el nacimiento retraso en el desarrollo psicomotor y motricidad torpe con movimientos temblorosos tipo atáxico. En primer lugar, manifiestan un retraso en el inicio de la sedestación (unos 12 meses) y del inicio de la marcha, en torno a los 4 años. Las alteraciones en la movilidad constituyen uno de los síntomas más llamativos en todas las etapas evolutivas. El aleteo de manos es la estereotipia más común y aparece en situaciones de excitación. En algunos pacientes el temblor y los movimientos rítmicos pueden ser muy intensos y suelen agudizarse ante las situaciones de estrés, siendo más evidentes en la adultez.

Las características típicas de la marcha son la falta de equilibrio, marcha con los brazos levantados, rigidez y contracturas. La afectación de las extremidades superiores (espastici-

dad, mala coordinación, dispraxia) ejerce una clara influencia en la capacidad adaptativa, ya que una mayoría no puede ponerse una camiseta o comer de manera autónoma.

Suelen presentar incapacidad para hablar y retraso en la adquisición de las primeras palabras en los casos que consiguen algún nivel de lenguaje rudimentario. Muchos de estos pacientes son capaces de entender órdenes simples en contextos rutinarios, pero son minoritarios los casos en los que los afectados pueden comunicarse por signos y gestos. Esta condición puede mejorar en la edad adulta, unida a una mayor capacidad de concentración. En algunos casos, son capaces de articular algunas palabras, si bien nunca consiguen entender órdenes complejas o se llega al nivel de pensamiento abstracto.

El desarrollo de la pubertad no está alterado. En la edad adulta, suele estar presente la escoliosis y requerir fisioterapia, tratamientos ortopédicos e incluso cirugía. También en esta etapa, las características faciales se hacen más evidentes y se produce una disminución de la movilidad debido a la hipertonicidad de las extremidades y a la aparición de la escoliosis. En algunos casos pueden desarrollar obesidad y la esperanza de vida no suele disminuir.

15.8.2. Etiología e incidencia

La incidencia se estima en 1 por cada 20.000 individuos. Es una entidad muy esporádica en la que se identificó una delección *de novo* en el brazo del cromosoma 15 materno (15q11q13) en aproximadamente el 70% de los casos. Esta delección es la misma que la observada en el síndrome de Prader Willi en el 15 paterno. El síndrome de Angelman está determinado por una falta de expresión del gen UBE3A situado en el segmento 15q11q13. Su pérdida física o funcional puede deberse a cuatro causas diferentes:

1. Delección de 15q11q13 de origen materno.
2. Disomía uniparental de 15q11q13 de origen paterno.
3. Mutación de la impronta.
4. Mutación del gen UBE3A.

Por último, en un 10% de los casos, las manifestaciones clínicas son consistentes con el síndrome pero no se conoce la causa genética.

La incidencia de las delecciones de la región 15q11-q13 se encuentra en el intervalo del 70-75% en los dos síndromes y se originan *de novo*, por lo que tienen un bajo riesgo de recurrencia, similar a la población general.

La segunda causa más frecuente en el SA son las mutaciones en el gen UBE3A y en este caso el riesgo de recurrencia es del 50% o puede ser *de novo* considerándose a la madre como posible portadora de la mutación en línea germinal.

En el 10% de SA que no se conoce la causa genética no se puede determinar el riesgo de recurrencia ni ofrecer consejo genético.

El diagnóstico prenatal es recomendable ante los posteriores embarazos, independientemente de la causa genética y de que el riesgo se considere bajo.

Los estudios de correlación fenotipo-genotipo son extensos, pudiendo establecerse diferencias clínicas significativas o una gradación de la gravedad fenotípica en función de la causa genética con valor pronóstico de la enfermedad. A nivel general, los casos más graves se dan en las deleciones, seguidas de las mutaciones en el gen UBE3A y el síndrome de Angelman de etiología desconocida y la menor gravedad se asocia a disomías uniparentales o defectos durante la impronta (Camprubí- Sánchez, 2006).

15.8.3. Evaluación

El fenotipo conductual se considera uno de los marcadores clínicos más importantes, además del retraso mental y motor grave, por lo que resulta difícil llevar a cabo un diagnóstico precoz en los niños menores de un año debido a la ausencia del fenotipo característico completo. Además de ello, el EEG también es un buen marcador. En los pacientes que presentan retraso en el desarrollo, epilepsia y un EEG sugestivo, se recomienda la realización de pruebas genéticas.

15.8.4. Tratamiento

A nivel médico, en el tratamiento de la epilepsia, el valproato es el fármaco más eficaz y de primera elección en monoterapia, aunque en algunos casos se usan otros fármacos como el clonacepán y lamotrigina. La combinación de valproato y clonacepán o valproato y lamotrigina es la que mayor eficacia ha demostrado en tratamientos combinados.

En algunos trabajos se recomienda el uso de melatonina en dosis bajas para mejorar las alteraciones del sueño y reducir la actividad motora.

Respecto al tratamiento a nivel psicopedagógico, los objetivos básicos de la intervención suelen basarse en mejorar sus interacciones con los niños y adultos, conseguir la comunicación de sentimientos básicos, incrementar su nivel de colaboración y su autonomía personal, aumentar su capacidad atencional y de discriminación perceptiva, estimular su capacidad de memoria y favorecer el desarrollo conceptual.

Es imprescindible, también, un programa de psicomotricidad en el que se entrenen aspectos básicos como la coordinación corporal y la capacidad de locomoción a nivel motor grueso así como su motricidad fina.

A nivel logopédico se debe intentar instaurar un sistema alternativo de comunicación, basado normalmente en el uso de pictogramas, entrenar la comprensión y la expresión del lenguaje oral, trabajar la respiración y soplo, haciendo uso de la terapia orofacial y fomentar la imitación.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes es una de las características comunes que presentan las enfermedades raras?
 - a) La afección es siempre visible desde el momento del nacimiento.
 - b) Siempre son diagnosticadas.
 - c) Son invalidantes, con una calidad de vida disminuida y pérdida de autonomía.
 - d) Existen suficientes programas públicos de investigación.
 - e) Los medicamentos desarrollados para este grupo de pacientes son muchos.

2. Para que se produzca el diagnóstico del síndrome de Prader-Willi ¿cuántos puntos en los criterios de Holm y colaboradores serían necesarios en niños menores de 3 años?
 - a) 7.
 - b) 6.
 - c) 5.
 - d) 4.
 - e) 3.

3. ¿En qué se basa el diagnóstico del síndrome de Potter?
 - a) Los resultados de una amniocentesis.
 - b) Las características de la fascie de Potter y los resultados de otros exámenes complementarios.
 - c) En pruebas exclusivamente genéticas, que confirmen una delección en un cromosoma.
 - d) La necesidad de reanimación en los momentos posteriores al parto.
 - e) La aparición de la fascie de Potter, deficiencia respiratoria, oligohidramnios e insuficiencia renal.

4. En el síndrome de Smith-Magenis ¿cuál es el cromosoma que se encuentra afectado?
 - a) Cromosoma 15.
 - b) Cromosoma 17.
 - c) Cromosoma 12.
 - d) Cromosoma 3.
 - e) Cromosoma 6.

5. De todos los síndromes explicados en este capítulo, indica cuáles son los dos que tienen el mismo cromosoma afectado.
 - a) Síndrome de Angelman.
 - b) Síndrome de Seckel.

- c) Síndrome de Noonan.
 - d) Síndrome de Joubert.
 - e) Síndrome de Prader-Willi.
-

CASOS PRÁCTICOS

1. Caso práctico: síndrome de Joubert

Se presenta el caso de una niña de 11 años de edad. Es la primera hija, la madre tiene 22 años en el momento del nacimiento y no existe ningún tipo de consanguinidad entre los progenitores, tiene una hermana menor que no está afectada, y no existen antecedentes familiares de procesos similares. El embarazo fue normal y el test de Apgar es de 9-10-10.

Historia clínica:

Se produce el ingreso hospitalario por presentar temblor cefálico y de extremidades superiores. Se observa que existe un trastorno de movimiento consistente en un titubeo cefálico que se hacía más patente en la posición de sedestación asistida y que se acompañaba de un temblor fino de extremidades superiores así como ataxia troncal, y movimientos oculares rápidos y multidireccionales esporádicos.

Se realizan una serie de pruebas complementarias, como son una ecografía abdominal y cerebral en la que no se encuentra ninguna anomalía, una resonancia magnética en la que se encuentra la existencia de agnesia del vermis inferior y amígdalas cerebelosas, configuración anormal del IV ventrículo que adopta forma de herradura, megacisterna magna y comienza a insinuarse el signo del molar en las proyecciones axiales de fosa posterior; también se realiza un cariotipo encontrándose la fórmula cromosómica 46XX. No se observaron irregularidades del ritmo respiratorio, y se descartó la posibilidad de un neuroblastoma sugerido por la posibilidad de que la alteración del movimiento ocular o las mioclonías de extremidades y axiales fuesen consecuencia de un hipotético síndrome de Kinsbourne neonatal.

A los dos meses se realiza el diagnóstico de malformación cerebelosa compatible con síndrome de Joubert.

Características:

Retraso en el desarrollo, frente amplia, implantación baja de las orejas, forma triangular de la boca, estrabismo.

Evolución:

A la edad de 5 años y 6 meses, según el Inventario Battelle, presentaba un CD de 39 meses, a los 8 años y 8 meses uno de 54 meses. Por lo tanto podemos decir que su evolución, como se observa en las gráficas, ha sido favorable gracias a la intervención a la que está asistiendo.

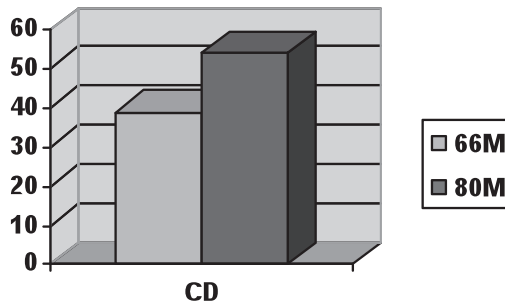


Figura 15.5. Evolución del CD según el Inventario de desarrollo Battelle.

2. Caso práctico: síndrome de Potter

El caso que se presenta se trata de un caso de agenesia renal unilateral con las características de Potter, del cual se ha hecho un seguimiento a lo largo de 18 meses.

Historia clínica:

Se trata de un niño nacido en enero de 2003 del segundo embarazo de una madre sana. El parto se produce de forma espontánea a las 38 semanas de gestación, nacimiento cefálico. El Apgar era de 9/9 y su peso de 2.800 g.

En la exploración física neonatal se observa un aspecto fenotípico de síndrome poliformativo, llanto débil e hipotonía, por lo que se decide su ingreso para estudio. En éste se descubre la ausencia de función renal izquierda, así como indicadores de un importante sufrimiento cerebral metabólico, tanto del córtex como de las estructuras subcorticales, con predominio de alteraciones en las áreas temporales de ambos hemisferios.

Presenta dificultades de alimentación por ausencia del reflejo de succión, por lo que debe ser alimentado por una sonda naso-gástrica hasta los dos años y medio de edad. Debido a la ausencia del riñón izquierdo, el derecho debe trabajar el doble, por lo que sufre hidronefrosis frecuentes.

Durante sus dos primeros años de vida, fue ingresado en diversas ocasiones para diferentes intervenciones quirúrgicas, sufriendo en una de estas ocasiones una crisis que requirió de reanimación cardíaca y de ventilación mecánica durante diez días.

Asiste a sesiones de fisioterapia desde los 12 meses, tres veces por semana y a estimulación desde los 23 meses, tres veces por semana. Logra el control cefálico a los 18 meses y sus primeras palabras y pasos a los 21 meses de edad. A los dos años y medio comienza con la marcha.

Características:

El niño ingresa en una unidad de atención temprana en noviembre de 2004 a los 22 meses de edad, recomendado por su médico debido a un grave retraso psicomotor.

Presenta el aspecto fenotípico de síndrome de Potter, facies de Potter: orejas grandes con implantación baja, hélix amplio, epicantus, hipertelorismo, estrechamiento de hendiduras palpebrales más marcado en ojo izquierdo, raíz nasal ancha y hundida, hipoplasia maxilar inferior, lengua corta y gruesa, paladar ojival, malposición dentaria, desproporción craneofacial y cuello corto. Asimismo se observa la asimetría torácica con pectum excavatum, mamilas separadas y prominencia del hemitórax derecho, que le obliga a llevar corsé desde los dos años. Se observa un único pliegue palmar en la mano derecha, así como una mala implantación de los dedos segundo y cuarto de cada pie.

Tras unas sesiones de contacto con el niño para la habituación con las terapeutas y la sala de trabajo, se comienza la valoración de su estado de desarrollo. La escala utilizada para este fin es la *Escala para medir el Desarrollo Psicomotor de la primera infancia Brunet-Lezine*, en la que se evalúan las áreas psicomotriz, cognitiva, de lenguaje y de socialización.

En los resultados obtenidos en la primera valoración se observa un desequilibrio de casi 9 meses entre su edad cronológica y su edad de desarrollo, siendo su puntuación muy baja en todas las áreas, especialmente en la del lenguaje, mientras que el área que mejor puntúa es la cognitiva.

A partir de estos resultados se elabora un programa de intervención centrado en las áreas motora gruesa, motora fina y en el área del lenguaje. Este programa también fue facilitado a los padres, con el fin de concienciarles e implicarles en este proceso, para lograr una mayor evolución de su hijo.

Cuadro 15.9. Resultados obtenidos en la primera valoración

Área	Edad de desarrollo	Cociente de desarrollo
Psicomotriz	10 meses	44
Cognitiva	17 meses	76
Lenguaje	9 meses	3
Social	12 meses	53
Total	13 meses, 27 días	61

Evolución:

Tras la intervención llevada a cabo durante 18 meses, se observan implementaciones significativas en todas las áreas trabajadas, pasando de una edad de desarrollo de 13 meses a una de 27 meses, logrando grandes avances en determinados momentos del proceso de intervención. Esta evolución es observable, puesto que se han realizando valoraciones cada pocos meses, con el fin de comprobar y reajustar los objetivos marcados en el programa de intervención, según el niño los ha ido alcanzando.

Posteriormente el niño ha continuado con su asistencia a la unidad, siguiendo nuevos programas de intervención encaminados a favorecer y estimular su proceso de desarrollo.

Cuadro 15.10. *Resultados y evolución durante la intervención*

<i>Edad real</i>	<i>Edad de desarrollo</i>	<i>Cociente de desarrollo</i>
22 meses, 17 días	13 meses, 27 días	61,59
27 meses, 12 días	17 meses, 12 días	63,42
30 meses, 13 días	23 meses, 12 días	76,9
32 meses, 6 días, 26 meses,	21 días	82,91
36 meses 18 días, 27 meses,	18 días	75,47

3. Caso de síndrome Smith-Magenis

Niña de 9 años y 3 meses hija de padres sanos no consanguíneos, fruto de un embarazo normal a término. Nacida mediante parto eutócico con un peso de 3.950 g y un Apgar de 8-10.

El desarrollo psicomotor transcurrió con un marcado retraso. Consiguió el control cefálico de forma tardía, la sedestación a los 8 meses y la deambulación no se produjo hasta los 25 meses, con una fase de gateo previa. Emitió las primeras palabras a los dos años de edad y no fue hasta los 6 años cuando empezó a construir las primeras frases con abundantes dislalias.

A los 3 años de edad, comenzó un estudio pediátrico exhaustivo debido al retraso de lenguaje que presentaba, así como a sus alteraciones conductuales.

A los 6 años se hicieron mucho más evidentes sus trastornos de conducta dificultando su adaptación en el colegio. En este momento rechazaba situaciones novedosas, mostrándose negativista y manifestando rabietas ante demandas poco motivantes. Ante la frustración se chupaba fuerte el dedo pulgar. Mostraba miedo a algunos ruidos e inseguridad, así como dependencia excesiva de algunos adultos.

A esta edad mostraba ya juego simbólico. A nivel social, solía presentar problemas para sumarse al juego de los demás, dictando ella la actividad a seguir cuando participaba. Además, manifestaba mucha dificultad para inhibir respuestas inadecuadas, con episodios de rabietas y malestar, más acentuadas si se producía una alteración en la rutina o el espacio.

Mostraba además un déficit atencional significativo, variando su atención según la actividad, aunque no sobrepasa los 5 minutos.

A los 7 años fue significativa la inexistencia de un buen nivel de adaptación por no atenerse a las normas, desencadenando conflictos frecuentes. Las rabietas eran habituales debido a la intolerancia que mostraba ante las mínimas frustraciones, y en estas situaciones llegaba a comportamientos heteroagresivos. Por otra parte, era una niña extrovertida y cariñosa, incluso a veces de manera descontextualizada, que manifestaba interés y curiosidad tanto por la presencia de las personas como por el entorno, aunque con frecuencia, de forma inesperada se enfadaba y rechazaba todo tipo de contacto.

A esta edad se realizó el diagnóstico de trastorno asociado a rasgos dismórficos leves, retraso cognitivo no cuantificado, perfil de personalidad peculiar y trastorno por déficit de atención por hiperactividad, sugestivo de síndrome de Smith-Magenis.

En la actualidad, a nivel intelectual, tras la aplicación del Test Breve de Inteligencia de Kaufman podemos ver que presenta un cociente intelectual total de 72+–10 (verbal 81+–10, manipulativo 72+–8).

A nivel verbal, construye frases, aunque limitadas a sustantivos y verbos en infinitivo, estando prácticamente ausentes los pronombres y los artículos y siendo estas construcciones muy inmaduras. Su lenguaje es repetitivo, pudiendo destacar la formulación continua de preguntas, a pesar de saber la respuesta, y su voz es ronca.

Sus mayores dificultades se encuadran en el área conductual, que afecta en gran medida a sus interacciones sociales y a su desempeño académico. Se observan conductas de poliembolocoilomanía, metiéndose diferentes objetos en la boca, y llegando incluso a tragar goma de borrar, trozos de lápiz, pelos que arranca a otras personas, etc. Sus conductas disruptivas son fundamentalmente heteroagresivas y muy llamativas, englobando hábitos como morder, escupir, dar patadas, pegar o destruir objetos, teniendo algunas de ellas fines de llamada de atención y siendo otras impulsos incontrolables ante un cambio de rutina o una demanda poco motivadora para ella. Su capacidad de tolerancia a la frustración es en todo momento muy pobre.

Sigue existiendo un importante nivel de impulsividad, tanto verbal como conductual así como importantes dificultades atencionales.

Salvo los momentos de explosión conductual, es una niña muy sociable y agradable que disfruta del contacto con los demás e intenta iniciar interacciones sociales de manera afectiva, aunque presenta un importante déficit en el desarrollo de la empatía. Es además destacable la gran predilección que manifiesta por los aparatos electrónicos, especialmente por los ordenadores, manifestando en las tareas informáticas una mayor capacidad atencional.

QUINTA PARTE

*Elaboración de programas
de intervención*

16

Programas de intervención en Atención Temprana

Un programa de intervención en Atención Temprana constituye un conjunto de actividades planificadas, orientadas a originar un cambio en el desarrollo y el aprendizaje del niño en la etapa comprendida entre los 0 y 6 años. En esta etapa, la intervención debe cumplir una doble función: compensación y prevención.

Existen diversos logros derivados de la maduración infantil, que el niño va adquiriendo de manera adecuada, excepto cuando se produce por parte del entorno un tipo de estimulación que dificulta estas adquisiciones o cuando existe un hándicap. En este último caso, va a ser necesario que el niño reciba un tipo de estimulación específica, suficiente y adecuada para su problema.

Para intervenir con una persona, en este caso con un niño, es básico conocer previamente sus capacidades, su entorno, sus necesidades y su pronóstico probable, ya que no se va a trabajar de manera aislada con él, sino que el trabajo del día a día se verá influido por todas las características del entorno físico, familiar, educativo y social en el que se desarrolla el niño, así como por sus características genéticas, biológicas y de personalidad.

Para establecer el punto de partida de la intervención, es necesario partir de los resultados de una evaluación previa en la que se traten de determinar los siguientes aspectos:

- a) Médicos y neurológicos. En este punto se incluirá la historia neonatal, médica y evolutiva del niño, así como sus posibles antecedentes familiares.
- b) Historia clínica familiar y personal: Incluye información respecto al comienzo y duración de los síntomas, eventos familiares de interés, factores estresantes, cambios importantes, historia personal de desarrollo del niño y relaciones sociales que mantiene con las personas significativas de su entorno.
- c) Desarrollo de las áreas específicas del perfil evolutivo: Se recoge información sobre las áreas de lenguaje y comunicación, cognitiva o intelectual, académica, personal-social, sensorio motora, neuropsicológica y adaptativa.
- d) Evaluación de los estilos de interacción social y aprendizaje.
- e) Recursos económicos, familiares y culturales de los que dispone.

Los programas de intervención temprana se incluyen dentro del denominado aprendizaje mediado. Feuerstein diferenció entre el aprendizaje directo, adquirido a través de la propia experiencia y el mediado, que es el que se produce a través de un agente mediador, en este caso, el terapeuta en Atención Temprana.

Tras la evaluación se realiza una programación individual que comprende los propósitos, intenciones u objetivos que se van a perseguir al trabajar con el niño, de manera que sean accesibles para la familia, los educadores y para todas las personas que de alguna manera intervengan con él.

En el programa se recogen tanto los objetivos como la manera de llevarlos a cabo, los plazos para su consecución y los criterios de evaluación de la eficacia del mismo. La familia y los profesionales del centro educativo (si el niño está escolarizado) deben ser partícipes también en la determinación de los objetivos y se realizarán revisiones periódicas de los mismos.

El desarrollo cognitivo y de las diferentes capacidades de las personas a las que va dirigido el programa en ocasiones resultan irregulares y difíciles de prever con precisión, por lo que el seguimiento del programa ha de estar abierto a progresos, estancamientos y modificaciones.

Merece una mención especial tener en cuenta la necesidad de considerar las características de las interacciones tempranas entre el niño y sus principales figuras de apego para poder potenciar al máximo el desarrollo del niño y el bienestar del núcleo familiar. La intervención sobre el modo en que tienen lugar las interacciones tempranas es especialmente necesaria si queremos provocar cambios y mejoras en el niño, tanto si se encuentra en situación de alto riesgo como si no. Cuando el niño tiene una discapacidad, esta intervención cobra todavía una mayor importancia ya que estos niños, debido a sus características, presentan una mayor cantidad de retos a los adultos que interactúan con ellos. Por ejemplo, existen investigaciones que muestran que las madres de los niños con algún tipo de discapacidad tienden a proporcionar cantidades excesivas de estimulación, son más directivas y tienden a adoptar roles más dominantes que las madres de niños sin discapacidad. Es importante, por lo tanto, ayudar al padre, madre o cuidador a que pueda modificar y adaptar, de manera consciente, las estrategias de interacción en función del contexto en el que transcurre la interacción o en respuesta a los cambios en las habilidades de interacción que el niño desarrolla progresivamente (Pérez-López, 2006).

Independientemente de la metodología a seguir, algunos principios que van a delimitar el camino a la hora de elaborar un programa de intervención son:

- a) El objetivo de todos los programas de intervención debe ser acercar al niño, dentro de sus posibilidades, a niveles de normalidad.
- b) A la hora de definir objetivos y metas, los criterios en los que nos vamos a basar serán los patrones del desarrollo normal.
- c) Aunque a nivel general los programas persiguen todos ciertos objetivos comunes, las metas deben ser personalizadas.
- d) Se deben establecer criterios de independencia y funcionalidad, así como criterios madurativos.

16.1. Elaboración de programas

16.1.1. Modelos de intervención en Atención Temprana

A la hora de elaborar un programa de intervención que guíe la práctica diaria en la Atención Temprana es necesario partir de un marco teórico de base que sirva al terapeuta de guía para establecer los objetivos y las técnicas a seguir. Los modelos que han influido a lo largo del tiempo la elaboración de los programas que dirigieron la práctica diaria en la Atención Temprana son los siguientes:

- a) *Modelo Conductista*. Se adoptan los principios de la psicología de aprendizaje para conseguir modificaciones conductuales. Se pone de manifiesto el carácter medible y evaluable de la conducta. La evaluación y la intervención están interrelacionados y se valora la eficacia de la intervención en función de los cambios en el comportamiento y su permanencia.
- b) *Modelo Clínico-Rehabilitador*. Se inicia en el sistema sanitario, en los servicios de rehabilitación, pediatría y maternidad y es un enfoque teórico basado en la patología, donde la actuación es fundamentalmente terapéutica y centrada en el niño. La Atención Temprana se dirige a establecer, potenciar o evitar el deterioro en las áreas motora y comunicativa, empleando básicamente técnicas de fisioterapia, pero no se alcanza una intervención global.
- c) *Modelo Psicopedagógico*. Su objetivo es alcanzar un nivel de intervención global mediante el trabajo de un equipo interdisciplinar que atendiese conjuntamente al niño y a los padres, entendiendo a la Atención Temprana como aquellas actuaciones dirigidas al niño, a la familia y a la comunidad. Las acciones llevadas a cabo serían información, detección, diagnóstico, orientación, tratamiento psicopedagógico y rehabilitador y apoyo y asesoramiento a la familia y al colegio. Los ámbitos sobre los que se interviene serían el área motora, cognitiva comunicativa y personal/social.
- d) *Modelo Ecológico*. Este modelo parte de que en las unidades sociales, las personas y los acontecimientos no funcionan de forma aislada, sino que cada uno de ellos ejerce influencia sobre los demás, de manera directa e indirecta. Enfatiza la necesidad de evaluar al niño en su contexto natural, el contexto mismo y las intervenciones programadas.
- e) *Modelo Interactivo*. Defiende el interaccionismo social y el entrenamiento cognitivo y toma como conceptos básicos la inteligencia, que sería el resultado de la compleja interacción entre la persona y el ambiente, la cultura, formada por el conjunto de valores, conocimientos, creencias, etc. transmitidos de generación en generación y el potencial de aprendizaje o capacidad latente para aprender cuando se dan las condiciones que permitan la interacción con el medio.

Su máximo representante, Feuerstein se basa en la teoría de la modificabilidad cognitiva estructural y propone que se puede alterar el desarrollo cognitivo mediante una intervención consistente y sistemática (Candel, 1993). Parte de que todos, y

especialmente los niños, poseen un potencial de aprendizaje que no se utiliza adecuadamente.

- f) *Modelo Transaccional*. Se basa en la capacidad de respuesta social del ambiente y en la naturaleza interactiva del intercambio niño-medio ambiente. El crecimiento y el desarrollo del niño son la suma de las acciones hacia el medio y de las reacciones desde el medio (Gutiez, 2005).

Su contribución a la Atención Temprana es enfatizar la importancia de la díada padres-niño, que constituye el objetivo de la intervención. Considera que los niños se desarrollan mediante intercambios recíprocos positivos con el ambiente y especialmente con los padres o cuidadores. Los cambios de comportamiento se explican como el efecto del contexto sobre el niño y del niño sobre el contexto.

- g) *Actualidad: camino hacia un modelo integrador*. En el momento actual, el modelo que se propone se basa en las aportaciones de modelos anteriores, buscando explicaciones rigurosas que permitan superar las limitaciones que presentan cada uno de los anteriores e intentando aglutinar todas las variables que inciden en este proceso y las relaciones entre las mismas.

En el Libro Blanco de la Atención Temprana se propone el Modelo Bio-Psico-Social, que se basa en que el principal objetivo de la Atención Temprana es que todos los niños que presentan trastornos en su desarrollo, o riesgo de padecerlos, reciban, desde una vertiente preventiva y asistencial, atención a los aspectos biológicos, psicológicos y sociales para potenciar su capacidad de desarrollo y bienestar, posibilitando de la manera más completa posible su integración en el medio familiar, escolar y social, así como su autonomía personal.

Según este modelo, la Atención Temprana debe llegar a todos los niños que manifiestan cualquier trastorno o alteración en su desarrollo, tanto de tipo físico, psíquico o sensorial o se consideren en una situación de riesgo biológico o social. Las acciones que se lleven a cabo desde este marco deben considerar al niño pero también a la familia y al entorno (GAT, 2005).

16.1.2. Tipos de programas

Existen diferentes tipos de programas de intervención en Atención Temprana en función del tipo de sujeto al que va dirigida la intervención, de quién lo va a ejecutar o de su grado de concreción.

- a) *Programas estandarizados*. Un programa es estandarizado cuando se construye sin pensar en ningún niño en concreto. Puede dirigirse a un niño en particular o a una población en general y se construyen siguiendo un criterio madurativo o de actividades o habilidades.
- b) *Programas individualizados*. Se considera individualizado un programa cuando se elabora pensando en un niño en concreto.

- c) Programas curriculares. Se considera programa curricular cuando especifica objetivos, procedimientos, material, refuerzos y actividades. Tienen una dirección más conductual y tecnológica y están más orientados a la adquisición de destrezas y habilidades.
- d) Programas no dirigidos. En ellos no está previamente establecido ningún tipo de actividad y se centran en buscar los intereses del niño, mediante actividades de juego y relación. Tienen una dirección más cognitiva y psicoanalítica y están más orientados a intervenir sobre las dificultades a nivel afectivo y de personalidad.
- e) Programas orientados y ejecutados por especialistas. Estos programas se elaboran teniendo en cuenta que será el especialista de Atención Temprana el encargado de llevarlo a cabo, lo cual no significa que los padres no colaboren.
- f) Programas orientados al adiestramiento de los padres. Son llevados a cabo por los propios padres y la colaboración del especialista quedaría en un segundo plano.

16.1.3. Programas de instrucción sistemática

En este apartado se ejemplifica un tipo de programa utilizado con frecuencia a la hora de planificar una intervención individualizada. Este programa se compone de diversas partes:

- a) Valoración
- b) Determinación de objetivos
- c) Programa de actividades individualizado
- d) Implementación
- e) Evaluación

Durante la primera fase, o fase de entrada del niño en el centro o unidad donde va a ser atendido, se lleva a cabo la valoración, la cual es un paso previo imprescindible a la elaboración del programa de intervención. Para llegar a un conocimiento completo y ajustado de la realidad del niño, es imprescindible que la valoración incluya una historia clínica y biográfica del paciente, así como una evaluación exhaustiva de las diferentes áreas, que nos permita llegar a un diagnóstico y establecer una estrategia de intervención.

En una segunda fase, a partir de las conclusiones extraídas con anterioridad, será el momento de elaborar el programa instruccional, cuyos componentes se van a analizar a continuación. Después de su implementación se procederá a su evaluación.

En la tercera fase se debe valorar la necesidad o no de un nuevo programa, si ha tenido éxito el anterior, partiendo de una nueva evaluación del estado actual del niño tras la implementación del programa anterior.

Pasos a seguir en el establecimiento de un programa instruccional:

- a) Establecimiento de metas. Las metas son objetivos a largo plazo que suelen estar presentes en más de un programa instruccional.

Quinta parte: Elaboración de programas de intervención

- b) Establecimiento de objetivos generales. Éstos se definirían como la secuenciación o pasos a seguir hasta conseguir una meta.
- c) Establecimiento de objetivos específicos. Los objetivos específicos son el conjunto de actividades que persiguen un objetivo concreto y conforman una especificación del objetivo general.
- d) Especificar los métodos y procedimientos. En el programa se va a incluir también la forma en la que vamos a intentar conseguir los objetivos marcados.
- e) Establecer los materiales que se van a emplear durante las diferentes tareas o actividades.
- f) Establecer los criterios de éxito que nos van indicar si el programa es o no efectivo.
- g) Establecer la temporización, en la cual se pretende implementar el programa y alcanzar los criterios de éxito.

Una vez implementado el programa, si éste no tiene éxito, se deberá llevar a cabo una revisión de objetivos propuestos, así como de los métodos y materiales utilizados, para intentar determinar dónde está la clave del fracaso y poder realizar en base a la misma las modificaciones pertinentes sobre el programa.

Si tras la valoración del programa en función de los criterios de éxito y la temporización, éste realmente fue efectivo, el profesional se encontraría ante la fase de realización de un nuevo programa con otros objetivos.

16.1.4. Áreas de intervención

Las áreas en las que normalmente se organiza un programa de intervención en Atención Temprana son la adaptativa, motora, comunicativa, personal/social y cognitiva. Cada una de ellas se compone de diversas subáreas de las cuales suelen derivarse los objetivos generales de los diversos programas.

1. Área adaptativa: Capacidad del niño para utilizar la información y las habilidades evaluadas en las otras áreas. Evalúa las habilidades de autoayuda y las tareas que dichas habilidades requieren. Consta de cinco subáreas:
 - a) Atención
 - b) Comida
 - c) Vestido
 - d) Responsabilidad personal
 - e) Aseo
2. Área motora: Capacidad del niño para usar y controlar los músculos del cuerpo (desarrollo de la motricidad gruesa y fina). Está compuesta por cinco subáreas:
 - a) Control muscular
 - b) Coordinación corporal

- c) Locomoción
 - d) Motricidad fina
 - e) Motricidad perceptiva
3. Área comunicativa: Incluye la recepción y la expresión de la comunicación, pensamientos e ideas por medios verbales y no verbales. Se compone de dos subáreas principales:
- a) Comunicación receptiva
 - b) Comunicación expresiva
4. Área personal/social: Se refiere a las capacidades y características que permiten al niño establecer interacciones sociales significativas. Consta de seis subáreas:
- a) Interacción con el adulto
 - b) Expresión de sentimientos y afecto
 - c) Autoconcepto
 - d) Interacción con los compañeros
 - e) Colaboración
 - f) Rol social
5. Área cognitiva: se compone de las habilidades y capacidades de tipo conceptual e incluye cuatro subáreas:
- a) Discriminación perceptiva
 - b) Memoria
 - c) Razonamiento y habilidades escolares
 - d) Desarrollo conceptual

16.2. Programa individualizado en un caso diagnosticado de un TEA

16.2.1. Presentación del caso

Niña, actualmente de edad de 3 años y 4 meses que ha sido evaluada por primera vez en la Unidad de Atención Temprana a la edad de 2 años y 6 meses.

Es el segundo hijo de un matrimonio normal consanguíneo. Tiene una hermana natural de 5 años y 5 meses.

Valoración diagnóstica

A la edad de 2 años y 3 meses, el neurólogo pediatra la diagnostica de un trastorno de espectro autista por las alteraciones de la comunicación verbal y no verbal, el trastorno de la sociabilidad y el patrón de intereses restringidos y estereotipados observados.

A la edad de 2 años y 6 meses se le diagnostica de Trastorno autista (DSM-IV-TR).

Quinta parte: Elaboración de programas de intervención

Embarazo y parto

Embarazo que cursa con depresión materna bajo tratamiento. Desarrollo del feto siempre por debajo de la media.

Parto a las 33 semanas con cesárea. Apgar normal. Peso 1.400 g, permanece un mes en el hospital, 3 semanas en incubadora.

Desarrollo psicomotor previo

En el post-parto la niña no succiona, por lo cual toma la leche materna con biberón. Aun así, aparecen muchas dificultades para alimentarla. Nunca quiso chupete y rechazó enseguida el biberón, pasando a la papilla.

Los padres cuentan que hasta los 9 meses lloraba día y noche sin motivo aparente. No dormía ni de día ni de noche. Se quedaba dormida 10 min y luego ya despertaba llorando.

No balbuceó ni emitió monosílabos en el primer año. Comenzó con monosílabos repetidos a la edad de 1 año y medio, sin progreso significativo hasta la edad de 2 años y 6 meses cuando ha empezado a seguir un programa de intervención psicopedagógica en nuestro centro.

A la edad de 2 años y 3 meses decía únicamente monosílabos repetidos como “cu-cu”, “tu-tu”, sin sentido referencial. No realizaba gestos de señalar ni tampoco de mostrar objetos. No utilizaba al adulto de manera instrumental, siendo a esta edad muy pasiva, poco demandante de atención. No mostraba ninguna modalidad o interés para comunicarse. Los padres tenían la impresión de que su hija no los entendía. No volvía la cabeza cuando se la llamaba por su nombre, salvo en las situaciones en las que se hacía con voz viva y fuerte.

Retraso en el desarrollo psicomotor de forma global. Comenzó a mantenerse sentada sin apoyo alrededor de los 9-10 meses. Ha comenzado a caminar a los 20 meses, sin fase de gateo u otra modalidad de desplazamiento previa. Manipulación normal, con pinza fina posterior al año. Habitualmente camina de puntillas. Hasta los 2 años y 6 meses se constata que nunca ha jugado con juguetes.

No controla esfínteres ni presenta problemas de estreñimiento.

Datos de exploraciones anteriores

Ha tenido dos neumonías, una a los 18 meses y otra cerca de los dos años. Presenta bronquitis crónica y ha sufrido varios espasmos bronquiales. Le han realizado un estudio de potenciales evocados auditivos mostrando una leve pérdida auditiva en ambos oídos. No ha presentado y tampoco presenta crisis convulsivas.

A la edad de 2 años y 6 meses, respecto al *desarrollo cognitivo y social*, se mostraba como una niña alegre, con la mirada expresiva, que mostraba sus preferencias y rechazo con la sonrisa y el llanto. Le encantaban los dibujos animados, la música, la TV (que suele escuchar con el volumen muy alto) y salir a pasear.

Se entretenía cogiendo objetos de una caja (aunque no los introducía) haciéndolos girar. Siempre tenía algún objeto en la mano, que golpeaba. Mostraba una especial adherencia y obsesión por objetos que hacían algún tipo de ruido al manipularlos. Mostraba una gran inflexibilidad ante el intento de cambio de actividad. Exhibía frecuentemente aleteo de las manos. Se observaba las manos de una forma estereotipada, efectuando movimientos de las mismas frente a su campo visual, guiñando un ojo. Habitualmente mantenía este movimiento incluso cuando estaba corriendo de un sitio a otro sin motivo aparente. Pero hasta esta edad no ha mostrado curiosidad por el uso funcional de juguetes.

No mostraba conductas imitativas, no imitaba expresiones faciales y tampoco gestos.

Reconocía a las personas que le resultaban conocidas y familiares. Mostraba preferencia por aquellas que establecían algún juego o interacción que le resultaba agradable. Demostraba su disposición a la interacción riéndose, pero no la anticipaba ni la demandaba.

Manifestaba un fuerte apego por los padres (especialmente con la madre). A partir de esta edad, al llevarla su padre a la UAT, parece mostrar más simpatía hacía él que hacia otros miembros de su familia.

Sólo prestaba atención a los adultos cuando se le mostraba y/o daba un objeto que le gustaba.

Le encantaba estar con la gente, pero “a su aire” y sin que la importunasen. Le molestaba que la sujetaran o la cogieran en el regazo. Le encantaban los mimos y las caricias, incluso los solicitaba colocando su cabeza en las rodillas del adulto (pero no durante mucho tiempo, el exceso de abrazos y caricias le llegaba a molestar).

Con respecto a lo que representa *comunicación y lenguaje* a la edad de 2 años y 6 meses emitía frecuentemente jerga, canturreos continuos sin ninguna función comunicativa.

Se observó que a esta edad sus funciones comunicativas seguían siendo muy básicas, apenas pidiendo nada. Solamente se enfadaba (durante un breve período de tiempo) cuando se le quitaba algún objeto o finalizaba alguna actividad que le resultaba placentera, como ver películas de vídeo o manipular objetos.

Con referencia al *desarrollo social*, mostraba ansiedad para relacionarse con los adultos desconocidos, mostrando un gran apego hacia los padres (especialmente con la madre).

Después de que le resultasen familiares, le encantaba relacionarse, especialmente con los que jugaban de manera interactiva. No mostraba interés en jugar con los demás niños, manteniéndose “a su aire”.

Ninguna intención de realizar el gesto de saludar, no contestaba a su nombre y se mostraba indiferente a las intenciones del terapeuta de relacionarse y atraerle la atención.

El nivel alto de ansiedad que mostraba le podía llevar, a veces, a sentarse en el suelo, llorando, tapándose los ojos, dando pataletas. Se podía mantener en esta postura durante toda la sesión.

16.2.2. Planteamiento del programa de intervención

La intervención se ha planteado por etapas teniendo en cuenta el conjunto de habilidades que se querían trabajar. Se ha considerado como prioritario crear al principio un vínculo

entre el terapeuta y la niña, que permitiese el trabajo de manera relajada y divertida. Por lo cual la intervención se ha organizado en una sala amplia, en la cual la niña disponía de una multitud de estímulos. De esta manera el terapeuta se relacionaba con los juguetes y objetos presentes en la sala sin pedir la colaboración del niño, únicamente supervisando las actividades y objetos que a nuestro participante le atraían la atención.

En función de las prioridades establecidas, la intervención se ha realizado por áreas.

A) Área de identidad y autonomía personal

1. Discriminar la fotografía de la propia persona de la del terapeuta

Se ha utilizado un espejo grande y las fotografías, tanto de la terapeuta como de la niña, que mostraban a la persona de pie, vista de frente.

Se empezaba la sesión con una canción: “Hola (nombre) ¿como estás?, etc.”, mostrándose por turnos las fotografías.

2. Entender la distribución espaciotemporal de las actividades

El aula se organizó por sectores (ver el programa TEACCH), empezándose al principio en el sector de jugar con los juguetes. Se ha comenzado con unas pompas de jabón, que a la niña le gustaban mucho, al principio respetando su rol pasivo en el juego. Después interrumpiendo el juego de las pompas, se le dice con gestos significativos “Coge”, el terapeuta se acerca y facilita la acción. Nuestro participante mostró alegría cogiéndolo sin tirarlo. Después, al mostrar gestualmente y nombrar el “Dame”, el terapeuta hacía las pompas siguiendo el juego y provocando la alegría de la niña.

El juego se varió utilizando globos. Se hinchaba el globo y, avisando, “Preparado, listo, ya”, se soltaba, dejándolo volar. Se enseñaba el globo pidiéndole a nuestro participante, “Dame”, y se seguía jugando de la misma manera.

Más adelante, cuando aumentó el nivel de confianza se utilizó una tienda de campaña, montada en el aula en el espacio destinado para jugar (señalado con un pictograma-una foto). La niña entraba dentro, se le cerraba con velcro la salida, tocándose la misma desde fuera, preguntando: “¿Dónde está (nombre)?”. La niña hacía fuerza para poder tirar y abrir, diciendo al salir “Aquí está”, y haciéndole cosquillas. El juego se complicó después, aumentando con otra tienda de campaña que se comunicaba con la primera por un túnel. Entonces la niña pasaba gateando de una tienda a otra, saliendo y buscando al terapeuta, que entraba en la primera tienda, haciendo ruido con su sonajero preferido y preguntando: “¿Dónde está (nombre del terapeuta)?”. La niña volvía a tirar del velcro y al encontrar al terapeuta se le volvía a hacer cosquillas.

A continuación todo lo que significaba variar el juego por la iniciativa del niño se ha respetado, intentándose dar una connotación de juego circular y entrenar y motivar al niño

en participar. El objetivo principal consistía en mantener el niño activo en el sector para jugar el tiempo más largo posible.

Si se alejaba, se cambiaba de juego con otro que se conocía que le gusta mucho determinándolo de esta manera a acercarse sin que se sintiese obligado.

Más adelante se pasó al sector de trabajo de mesa, utilizándose al principio la caja con pinzas (ver el programa TEACCH), pero simplificando al principio las tareas (las pinzas se presentaban sueltas). Poco a poco las tareas del trabajo de mesa se han empezado a variar (introducir cubos, sacar objetos de una caja, etc.).

3. Trabajar y mejorar la capacidad de anticipar las actividades previstas a lo largo de un día (con la ayuda de fotos de objetos reales)

Al principio en el horario se colocaba un objeto idéntico con el cual se iba a trabajar. Más adelante se utilizaron fotos de los juguetes, al principio asociándolas una a una, y después colocando dos a la vez, que generalmente se asociaban en la misma actividad. Por ejemplo escuchar música y tocar el tambor.



Figura 16.1. Ejemplos de fotografías asociadas a una misma actividad.

B) Área de comunicación y lenguaje

1. Aprender el gesto de señalar

Se aprovecharon los objetos y juguetes que a la niña le gustaban. “¿Te gustan las pompas?” Se le señalaba el objeto y la foto, después se cogía la mano de la niña y se le ayudaba a señalar también, etc.

2. Desarrollar la capacidad de imitación gestual y verbal

Se realizó a través de canciones. La niña repetía la acción de los gestos indicados por la canción.

Quinta parte: Elaboración de programas de intervención

Se aprovechaban los momentos en los cuales vocalizaba para que el terapeuta la imitara. Por lo cual el aleteo asociado con vocalizaciones se transformó en poco rato en juego interactivo. P. ej., la niña vocalizaba con aleteo de las manos, estando sentada. El terapeuta imitaba la misma acción. La niña sonreía y después repetía la acción, el terapeuta esperaba su turno para seguir la misma acción, etc.

También se utilizaron los pasos del programa ABBA, pero dando una connotación lúdica a las acciones.

3. Iniciación de la “Total Communication” de Schaeffer, B.

Se puede consultar la obra de Schaeffer (1980) para el uso del lenguaje de signos que propone este autor para desarrollar la comunicación.

C) Área social

1. Aprender gestos básicos como el de saludar, etc.

Se realizaron aprovechando las situaciones de llegada y salida de la UAT. Los padres cogían la mano de la niña, realizando el gesto y verbalizando siempre “Adiós”.

2. Adquirir actividades de juego con iguales

Inicialmente se organizaron actividades en conjunto con otro niño de la misma edad que seguía un programa de intervención en la UAT. (P. ej., jugar con el tobogán por turnos).

Más adelante se organizaron actividades lúdicas junto a la hermana, entre las cuales se mostraba una relación muy tensa. Nuestra participante tirándole los juguetes, tirándose en el suelo, negándose a aceptar la presencia de su hermana al principio (situación que según los padres se mostraba a diario en el ambiente de casa). Se han seguido los siguientes pasos:

Juego en paralelo

Etapas 1. Se situarían las niñas frente a frente y que cada una jugara a su aire, haciendo lo mismo de manera independiente

Etapas 2. Juego independiente, pero compartiendo el mismo material

Etapas 3. Juego independiente, siguiendo las indicaciones del adulto

Juego cooperativo

Etapas 1. Realizar distintos procesos para conseguir una meta en común (Una niña recortaba mientras que la otra debía pegar lo recortado, etc.). P. ej., hacer murales.

Etapas 2. Jugar por turnos en juegos cooperativos. P. ej., Construir con cubos, etc.

Juego competitivo

- Etapas 1. Jugar en paralelo esta vez existiendo un “vencedor”. P. ej., el escondite.
Etapas 2. Jugar compartiendo el mismo material. P. ej., El Lince.



Figura 16.2. Juego de “El Lince”.

Generalmente, se ha acentuado el hecho de que las niñas se lo pasasen bien.

D) *Flexibilidad mental y comportamental*

Se han utilizado técnicas conductuales de reducción de conductas problemáticas (P. ej., ignorar conductas para atraer la atención). También se ha acentuado el hecho de asegurar la adquisición de estructuras temporales más amplias con el objetivo de reducir la resistencia al cambio y el negativismo. Por lo cual se ha aprovechado pedir objetos de interés a otras aulas (P. ej., con la foto del casete, ir y coger a cambio de otra aula el objeto), para después volver y utilizarlo.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN DEL TEA

1. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta en un diagnóstico de Trastorno Autista?
- a) Gran inflexibilidad ante el intento de cambio de actividad.
 - b) Quieren relacionarse con los demás aunque no conocen la modalidad de hacerlo.

Quinta parte: Elaboración de programas de intervención

- c) Con frecuencia pierden los materiales necesarios para hacer sus tareas (por ejemplo, libro de deberes, lápices, etc.).
 - d) No se observan estereotipias motoras en situaciones nuevas.
 - e) Lenguaje rebuscado, técnico, pedante, con intento de dominar la conversación con temas de su interés.
2. Señalar cuál de los siguientes procedimientos de intervención es el más adecuado en la intervención de los niños con Trastorno autista:
- a) Utilizar el juego simbólico como principal herramienta para desarrollar habilidades sociales en los niños.
 - b) Ignorar los intereses y deseos de los niños con el objetivo de enseñarles a atender las actividades previamente establecidas.
 - c) Evitar las utilizaciones de sistemas alternativos o aumentativos de comunicación (por ejemplo, Benson Schaeffer, etc.), que apoyan el desarrollo de la comunicación signada, impidiendo el desarrollo de la comunicación verbal.
 - d) Evitar el empleo de programas de intervención como TEACCH y ABA que impiden el desarrollo de la espontaneidad del niño.
 - e) Trabajar y mejorar la capacidad para anticipar las actividades previstas a lo largo de un día (con la ayuda de fotos de objetos reales).
-

16.3. Programa individualizado en un caso diagnosticado de síndrome de Asperger

16.3.1. Presentación del caso

Niño, hijo único, de edad de 6 años y 8 meses. Los padres piden una evaluación diagnóstica por la solicitud del colegio, donde se han observado dificultades importantes en la relación del niño con iguales y falta de comprensión de las normas sociales.

Antecedentes familiares: hermano materno con diagnóstico de esquizofrenia.

Embarazo y parto: Durante el embarazo la madre no experimenta ninguna complicación médica importante. Parto a término.

Valoración del desarrollo previo: Durante los 3 años, los padres no constatan ninguna conducta que lo diferencie de los niños de su edad. Las primeras dificultades empiezan con la adaptación a la guardería (mordía a los niños, la profesora afirma: “Este niño no respeta las normas”). Empezó a hablar muy pronto, prefiriendo comunicarse a través del lenguaje antes que con los gestos. Jugaba sólo con animales de juguetes, a los 4-5 años empezó a realizar un juego motor: correr de un lado a otro.

Con respecto al *desarrollo cognitivo y emocional* a la edad de 6 años y 8 meses en la Escala Raven en color puntúa igual o superior al 50% del grupo de edad al cual pertenece.

En la Escala de Inteligencia de Wechsler para Niños-Revisada recibe un CI total = 130. En las pruebas de vocabulario y comprensión obtiene una edad equivalente de 8-9 años. Mostró dificultades en la prueba de semejanzas: “El ratón tiene las orejas redondas y el gato puntiagudas”; “La manzana es redonda y el plátano curvado”, etc.

Incapaz de solucionar pruebas de teoría de la mente de primer y segundo orden.

En el TAT mostró deseo de relacionarse, pero falta de participación e implicación en el juego. En la clase se veía como no participativo y ensimismado.

Sus actividades preferidas son ver la tele o jugar con los animales y los dinosaurios.

Comunicación y lenguaje: Intenta dominar la conversación con temas de su interés. Lenguaje rebuscado, técnico, hablando en cualquier circunstancia sobre los animales: “La morosa tiene los colmillos muy largos, habita en Alaska...”; “el dingo es un perro salvaje que no es de la misma familia que el lobo y el zorro...”. Poco expresivo, contacto ocular escaso. No entiende los chistes y tampoco las expresiones y dichos populares. Aprende la explicación de memoria. Dificultades importantes de lecto-escritura que, añadidas a la falta de motivación para realizar las tareas, perjudican su actividad escolar.

Desarrollo social: En el colegio se observaron problemas para relacionarse con los compañeros de clase. En el recreo persigue a los demás niños, los empuja y muerde. Enfados de mucha intensidad: a una compañera de clase con la cual se enfadó un año atrás le gritaba todos los días: “¡Te odio...! ¡Quiero que te mueras...!”. Cuando había invitados en su casa se mostraba muy contento e intentaba complacer.

16.3.2. Planteamiento del programa de intervención

A) Área social

1. Implementar estrategias denominadas “de tutoría inversa”.

Motivar a los compañeros para que jueguen o ayuden al niño a tomar los apuntes de clase o recordarle los deberes que debe realizar posteriormente en casa.

2. Desarrollar la comprensión del niño de las situaciones sociales.

Se utilizará una agenda que permitirá visualizar y analizar las situaciones de conflicto y las vivencias en el colegio. Además los cortes de película son un material útil para poder generalizar situaciones y expresiones emocionales sobre las cuales se hablará previamente a través de fichas de Teoría de la Mente de Howlin, P. y Baron-Cohen, S. y de las “Historietas Sociales” de Gray, C.

3. Ayudarle a expresar sus emociones.

Se utilizará un barómetro como guía visual, utilizando claves que indican distintas emociones, y diferentes niveles de las mismas.

4. Aprender a empezar, mantener y finalizar el juego social. Crear situaciones en las cuales el niño pueda aprender a ser flexible, cooperativo y creando situaciones dirigidas para compartir sus cosas.

B) Área de comunicación y lenguaje

1. Aumentar el interés hacia diferentes categorías de información (hablar de temas sobre los cuales suelen conversar los niños de su edad, lo que le puede ayudar a dialogar con sus compañeros de clase).
2. Enseñar claves para saber cuándo responder, interrumpir o cambiar de tema (usar historias sociales y “Conversaciones de viñetas” como representaciones verbales o pictóricas de diferentes niveles de comunicación).
3. Motivar y mejorar la lecto-escritura. Se utilizarán las enciclopedias que motivan al niño a leer, utilizándose a la vez una técnica de lectura global.

C) Área cognitiva

1. Mejorar la velocidad de procesamiento. Se utilizarán fichas, programas de ordenador. Además se trabajará el concepto de tiempo y de horarios para indicar la secuencia de actividades.
2. Aprovechar los mundos imaginarios como forma de disfrute y escape para el niño. Se utilizarán los dibujos y pintura de murales, como modalidad de expresión y disfrute.

D) Área de la conducta

1. Disminuir las conductas explosivas y agresivas. Juntar al niño con iguales, situación que permitirá generalizar todo tipo de información trabajada previamente a través de agendas visuales.
2. Mejorar la capacidad de autocontrol. Enseñar técnicas de autocontrol y relajación.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN
DEL CASO DE SÍNDROME DE ASPERGER

1. Uno de los principales motivos por los cuales los padres/profesores del colegio solicitan la evaluación diagnóstica del niño con síndrome de Asperger es:
 - a) Dificultades importantes en la relación del niño con iguales y los problemas de conducta generados por la falta de comprensión de las normas sociales.
 - b) Frustración y ansiedad excesiva del niño generadas por resultados escolares insatisfactorios.

- c) Delirios de robo o de imposición del pensamiento, con creencias de que otros pueden leer sus mentes, que sus pensamientos e impulsos son impuestos por fuerzas externas.
 - d) Frecuentemente no presta atención suficiente a los detalles o tiene descuidos en los trabajos escolares o en otras tareas.
 - e) Anomalía de los órganos sensoriales como la vista (estrabismo, etc.) y el oído (otitis recurrentes, etc.).
2. Señalar cuál de los siguientes procedimientos de intervención es el más adecuado en la intervención de los niños con síndrome de Asperger:
- a) La utilización de un barómetro como guía visual, utilizando claves que indican distintas emociones, y diferentes niveles de las mismas.
 - b) Utilización de castigos con el principal objetivo de reducir conductas problemáticas.
 - c) Disminución del uso de signos a medida que aumentan las expresiones verbales.
 - d) Trabajar previamente las habilidades sociales en aulas de educación especial, para poder posteriormente generalizarlas en el medio natural del niño sin provocar problemas de conducta.
 - e) En ninguna ocasión dejar de prestar atención a los intentos del niño de acaparar la conversación con los demás.
-

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Cuál de estos modelos propone el Libro Blanco de la Atención Temprana como base para la elaboración de programas?
- a) Modelo transaccional.
 - b) Modelo conductista.
 - c) Modelo psicopedagógico.
 - d) Modelo bio-psico-social.
2. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es errónea?
- a) Los programas individualizados se elaboran pensando en un niño en concreto.
 - b) Los programas estandarizados se elaboran para un niño en concreto.
 - c) En los programas no dirigidos no está previamente establecido ningún tipo de actividad.

Quinta parte: Elaboración de programas de intervención

- d) En los programas curriculares se especifican los objetivos, procedimientos, materiales, refuerzos y actividades.
3. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es errónea?
- a) El área cognitiva incluye discriminación perceptiva, desarrollo conceptual, habilidades escolares y autoconcepto.
- b) El área comunicativa incluye la comunicación receptiva y expresiva.
- c) El área adaptativa incluye la atención, comida, vestido, responsabilidad personal y aseo.
- d) El área motora incluye control muscular, coordinación corporal, locomoción, motricidad fina y perceptiva.
4. Señala la afirmación que no es correcta
- a) El modelo interactivo se basa en la capacidad de respuesta social del ambiente y en la naturaleza interactiva del intercambio niño-medio ambiente.
- b) El modelo ecológico parte de que en las unidades sociales las personas y los acontecimientos no funcionan de forma aislada, sino que cada uno de ellos ejerce influencia sobre los demás, de manera directa e indirecta.
- c) Modelo conductista. Se adoptan los principios de la psicología de aprendizaje para conseguir modificaciones conductuales.
- d) Modelo clínico-rehabilitador. Se inicia en el sistema sanitario, en los servicios de rehabilitación, pediatría y maternidad y es un enfoque teórico basado en la patología, donde la actuación es fundamentalmente terapéutica y centrada en el niño.
-

17

Evaluación de la efectividad de los programas de Atención Temprana

17.1. Introducción

La evaluación sobre la intervención es actualmente una de las líneas fundamentales en atención temprana aparte de las investigaciones sobre detección y diagnóstico y las investigaciones epidemiológicas.

Si inicialmente el objetivo era demostrar la eficacia de la Atención Temprana, actualmente la evaluación de programas se utiliza para evidenciar qué variables contextuales la hacen más efectiva y en qué circunstancias de multidisciplinariedad el proceso de intervención alcanza su máxima efectividad.

Desde los años 20, cuando en los programas de intervención se perfila el tipo de relaciones con los padres (considerados por Guralnik estudios de primera generación), se llega, a partir de la década de los 80, a poner la familia en el centro del proceso de intervención, de esta manera, de un modelo dirigido a los profesionales se llega a un modelo de alianza con la familia.

Además, antes de empezar nuestra exposición, consideramos necesario aclarar la posibilidad que se abre actualmente de reflexionar a la hora de escoger y construir los programas de intervención tanto sobre las características individuales de cada niño como sobre las necesidades que tienen a corto y largo plazo, con el principal objetivo de poder ofrecerle una calidad de vida (necesidades internas, familiares, escolares, sociales).

En estas condiciones la evaluación empezará con la estimación de necesidades que orientarán la elección de un programa de intervención o incluso la opción de combinar varios programas a la vez.

Así como se puede observar, la evaluación de programas en Atención Temprana ocupa un rol importante y prioritario que nos comunica el hecho de que, además de la importancia que tiene la buena aplicación de un programa para que éste funcione, nos encontramos delante de la necesidad de conocer qué programas o qué estrategias de determinados programas funcionan en el caso que tenemos delante.

Además esta importancia aumenta desde la perspectiva de que tratamos con personas, que no tienen todo el tiempo del mundo para recibir ayuda y apoyo y que necesitan desarrollar habilidades a tiempo que les ayuden construir en el futuro la capacidad de disfrutar de la vida al lado de su familia.

Consideramos necesario aclarar a continuación los principales conceptos que vamos a utilizar para poder analizar los cambios en los últimos años en lo que se entiende actualmente por evaluación de programas y las implicaciones a nivel práctico de este proceso.

17.2. Definición del concepto de evaluación

Conforme a la evolución histórica presentada por Garanto, J. (1989) la evaluación ha pasado de ser una simple medida a ser considerada como el grado de congruencia entre objetivos y grado de consecución (en la década de los 30 y 40). En los años 60 y 70 hizo que afecte no sólo al rendimiento de los alumnos, sino a todos los factores que convergen en un programa educativo como: profesores, recursos, contenidos, actividades, programas, etc. Además, empezando con la década de los 70, se observan nuevos enfoques, la evaluación es orientada a dos niveles, hacia los alumnos y hacia la toma de decisiones sobre el programa o el método que se implementan. Se desarrollan modelos evaluativos como la evaluación cuantitativa o cualitativa.

Observamos al hacer el repaso histórico cómo en 1887/1898 Rice, J. realiza en Estados Unidos la primera evaluación formal educativa para que años más tarde Tyler, R. (1942) acentúe la evaluación de objetivos claramente definidos mediante la construcción y utilización de instrumentos de evaluación apropiados.

Con Bloom, Mager, Stenhouse (1960/1969) la evaluación se centra en los cambios producidos en el alumno, proponiéndose en 1978 por Scriven, M. y Stufflebeam, D. L. el concepto de metaevaluación, en 1982 el profesor es visto por Stenhouse como investigador activo.

De esta manera Castilla Arredondo, S. llega a proponer en 2002 un enfoque sistémico e integrado de la evaluación, dentro de los procesos de enseñanza y aprendizaje.

En Atención Temprana la evaluación es “La interacción que se establece entre los profesionales y las familias, la formación, actitudes y objetivos prestados por los servicios, los cambios en las necesidades de los niños y de la familia y la relación que se establece entre el programa, sus usuarios directos y la comunidad, sólo pueden ser correctamente evaluados a través de la observación cuidadosa de las prácticas que son implementadas” (Hauser-Cram, Warfield, Upshur y Weisner, 2000).

Como resultado la evolución conceptual de las últimas décadas referente a los objetivos de intervención desde la perspectiva de la implicación de la familia ha tenido efectos importantes sobre lo que actualmente entendemos por proceso de evaluación en el campo de la atención temprana.

17.3. Características del proceso de evaluación y tipos de evaluación

Roger, A. (1992) considera que la evaluación en general debería tener las siguientes características:

- a) Debería ser *integrada* en el desarrollo del programa que se va a desarrollar.
- b) Es *formativa*, sirviendo para perfeccionar tanto el proceso como los resultados del programa de intervención.
- c) Debe ser *continua*, a lo largo de todo el programa.
- d) Es *recurrente*, constituyendo un recurso de utilización sistemática.
- e) Debe ser *criterial*, refiriéndose a los criterios establecidos para todos y cada uno de los usuarios.
- f) Debe ser *decisoria*, permitiendo establecer juicios sobre los objetivos que se evalúan y como resultado adoptar decisiones.
- g) Es *cooperativa*, permitiendo la participación de todas las personas que intervienen.

En función de su finalidad, la evaluación puede ser:

- a) Diagnóstica (modalidad muy importante para la intervención, teniendo como objetivo la medición a través de pruebas de las características de las personas).
- b) Formativa (que sirve para ajustar el desarrollo de un programa de intervención con el objetivo de alcanzar las metas previstas).
- c) Sumativa (aplicándose al final de un período de tiempo determinado con el objetivo de evaluar los logros alcanzados).

En función de su extensión, la evaluación puede ser:

- a) Global (sobre todos los componentes o dimensiones de intervención de un programa).
- b) Parcial (pretende el estudio o valoración de determinados componentes o dimensiones del programa).

Según el agente evaluador la evaluación puede ser:

- a) Interna (llevada a cabo desde dentro y por los propios agentes de intervención).
- b) Autoevaluación (cuando los evaluadores valoran su propio trabajo).
- c) Heteroevaluación (cuando los evaluadores y los evaluados no son la misma persona, el agente de intervención evaluando a alguna persona destinataria del programa).
- d) Coevaluación (en la cual evaluadores y evaluados intercambian el papel) que generalmente no se utiliza en Atención Temprana.
- e) Externa (agentes externos evalúan el funcionamiento de un programa).

Según el momento de la aplicación, la evaluación puede ser:

- a) Inicial (se realiza al comienzo de un programa de intervención).
- b) Procesual (valoración a través de la recogida continua y sistemática de datos).
- c) Final (recogida de datos y valoración al finalizar el programa).

Según el criterio de comparación:

- a) Criterial (el referente o criterio de comparación es el programa de intervención con respecto a los objetivos propuestos).
- b) Normativa (comparación de los resultados obtenidos de una persona con los resultados obtenidos por otros grupos que han recibido el mismo programa de intervención o un programa diferente).

A la vez con respecto a las etapas del proceso de evaluación, Castillo Arredondo, S. y Cabrerizo Diago, J. (2006) delimitan las siguientes fases:

- a) Contextualización de la evaluación del programa.
- b) Establecimiento de la metodología específica.
- c) Aplicación de los diferentes procedimientos de recogida de información, siguiendo los pasos diseñados en el planteamiento metodológico.
- d) Análisis de los datos recogidos y elaboración de conclusiones finales.
- e) Propuestas de mejora que subsanen las limitaciones del programa y potencien sus logros.
- f) Elaboración de un informe final para la divulgación y publicación de los datos obtenidos.

17.4. Momentos de la evaluación de un programa

A la hora de evaluar un programa de intervención se deberían tener en cuenta una multitud de variables que pueden influir en los resultados recogidos al final: la especificidad del programa, la modalidad en la cual se aplica un programa, las características e implicación de las personas que aplican el programa, el grado de implicación por parte de la familia y del colegio.

Además consideramos como fundamental la justificación de la elección de un programa u otro en función de las características del niño por el simple hecho de que un mismo programa puede funcionar muy bien en un caso mientras que en otro puede ser un auténtico fracaso.

De esta manera podemos observar cómo actualmente ha cambiado mucho la mentalidad sobre la finalidad del proceso de evaluación, que ya no es demostrar la efectividad de programas, sino evaluar para observar que métodos, procesos, fases de un programa se adaptan mejor a las características individuales de cada caso.

Es muy importante considerar quién será la persona que decidirá la aplicación de un programa u otro, tras la evaluación inicial del niño. Hablamos de etapas previas a la implementación de un programa en la cual, además de la elección inicial, se añade la estimación de la situación y de las necesidades del niño que justifiquen la implantación de un programa determinado. Por otro lado no se debe olvidar a la familia y sus necesidades, y las necesidades requeridas por el colegio, para poder priorizar los aspectos que requieren intervención de inmediato para mejorar la calidad de vida no solamente del niño, sino también de su familia y los profesores que trabajan con él.

Como resultado, la estimación de las necesidades debería hacer referencia a:

- a) Los tipos de acciones y actividades que se requieren para adaptar a la rutina familiar del día a día (poder ir de compras, visitar a los abuelos sin problemas de conducta importantes).
- b) La necesidad de adquirir una autonomía y una rutina adaptada o conforme a las necesidades del colegio.
- c) Trabajar los hábitos desde la perspectiva de una persona vista en su globalidad y complejidad, teniendo en cuenta a la vez la edad y las necesidades que todo niño tiene.
- d) Valorar la posibilidad de adaptar materiales en función de las características particulares del niño (construir cuentos con pictogramas, SPC, etc.).

Además una vez realizada la elección y el momento de inicio dentro del mismo programa (adaptado al nivel de desarrollo del niño y a sus particularidades) se debería evaluar esta planificación del programa mediante unas evaluaciones denominadas pre-formativas, de especial importancia para la obtención de éxito en el proceso de intervención.

Una vez que han sido operacionalizadas todas las fases del programa previsto se recomienda la aplicación de dicho programa con la siguiente fase de evaluación de este proceso de aplicación a través de evaluaciones sumativas periódicas.

Actualmente se recomienda tener en cuenta todos los factores que pueden influir en la obtención de habilidades por parte del niño, y todas las circunstancias que se pueden dar (catarros, hospitalizaciones temporales, etc.).

Esta evaluación de los resultados pretende determinar el éxito de un programa o, en caso contrario, determinar los factores que han impedido la obtención de los resultados deseados con el principal objetivo de cambiar a tiempo de estrategia.

Una vez finalizada la aplicación de un programa de intervención, se debería realizar una evaluación final que consiste, aparte de la aplicación de pruebas específicas para valorar el desarrollo del niño, en la aplicación de escalas de valoración de las necesidades y recursos de la familia para poder observar si han sido satisfechas las necesidades reales tanto del niño como de su entorno.

Esta valoración de satisfacción de necesidades se puede llevar a cabo a través de escalas como: la escala de recursos de la familia-Family Resource Scale (Dunst, C. J.; Triveet; Deal, 1994), que evalúa los componentes principales intra y extrafamiliares como recursos; o la escala de soporte de la familia-Family Support Scale (Dunst, C. J., Jenkins, V. y Trivette, C. M., 1988), centrada en las fuentes de estrés familiar, la satisfacción personal y familiar, etc.

17.5. Acercándonos a la práctica

La Unidad de Atención Temprana es un centro de intervención e investigación ubicado en el sistema universitario. Desde 1997 se firmaron sucesivos contratos para actividades de apoyo tecnológico y de investigación asistencial conformando las tres unidades que existen en

la actualidad: Unidad de Atención Temprana, Estimulación Precoz y Tratamiento de niños con deficiencias mentales, Unidad de intervención en los Trastornos del Desarrollo e Intervención Familiar, Unidad de Atención al Adulto y Adolescente Discapacitado.

Además se atienden otras problemáticas como: retraso mental, prematuridad, espina bífida, síndromes minoritarios, etc. En el centro, desde 1995, están atendidas las personas diagnosticadas de Trastorno Generalizado del Desarrollo.

Aunque actualmente conocemos todavía poco sobre el mundo del autismo, sobre sus causas y la posibilidad de una detección temprana, se considera que intervenir sobre las características para atender las necesidades del niño y su familia no hace más que ayudar a preparar un futuro adulto que sea capaz de decidir sobre las preferencias y actividades que desea desarrollar, para que esta persona pueda beneficiarse de un empleo y pueda disfrutar de las cosas que le gustan, aunque estas cosas sean diferentes de las nuestras y de nuestros esquemas mentales.

La intervención se realiza a una edad temprana, mientras que los niños y sus familias están en listas de espera para obtener plaza en los colegios específicos. Muchos siguen, posteriormente a su integración en los colegios, apoyando su intervención en el centro. La intervención tiene una duración comprendida entre 2-4 horas/semana, además de buscar la colaboración con todas las instituciones que intervienen y de aconsejar y buscar soluciones para que los padres puedan seguir apoyando a su hijo en casa.

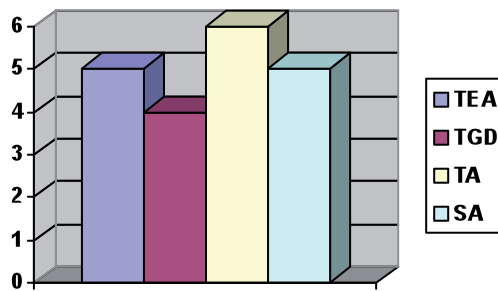


Figura 17.1. Distribución de casos por diagnóstico.

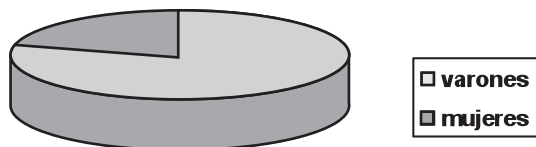


Figura 17.2. Distribución de los casos por sexos.

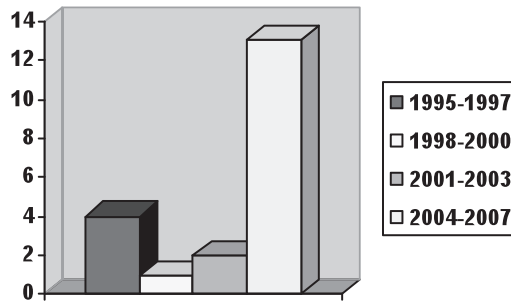


Figura 17.3. Distribución de los casos por años.

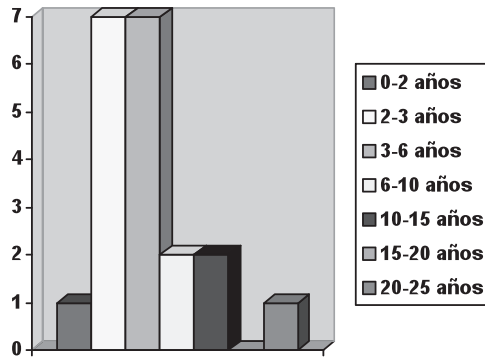


Figura 17.4. Distribución de los casos por edades.

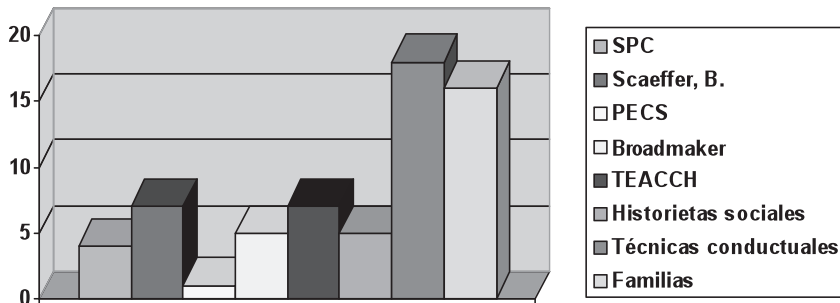


Figura 17.5. Distribución de los programas aplicados/casos.

17.5.1. Antecedentes

El proceso común que estábamos llevando a cabo hasta el año 2007 en el centro era el de valorar a través de la aplicación de pruebas psicológicas y cuestionarios de recogida de datos a nuestros usuarios, informando a la familia y a los colegios sobre el proceso desarrollado.

La necesidad de hablar con las familias, dado el corto tiempo de las sesiones de intervención directa (2-4 h/sem. por usuario), surgía permanentemente, tanto para aclarar dudas como para explicar y organizar las actividades que se pretendía realizar con los niños en el hogar. El contacto con los colegios se realizaba a través de consultas telefónicas, donde en la mayoría de ellas en lugar de buscar soluciones hablaban sobre la situación existente.

Pero aunque en los últimos años el interés hacia la comprensión del mundo del autismo ha aumentado de manera considerable, a nivel práctico, de vivencias día a día, sentimos la necesidad de entender y adaptarnos más como terapeutas a las necesidades de la persona con autismo y de su entorno próximo. Los propios usuarios nos enseñan. Los datos que nos facilitan las personas con autismo de alto funcionamiento son los que nos pueden apoyar para adaptarnos mejor y creer en lo que estamos haciendo.

Durante una sesión, un niño de 8 años diagnosticado de Trastorno autista de alto nivel de funcionamiento, hablando sobre el reconocimiento de la expresión del enfado entre sus conductas afirmó: “Todos mandan. Tú mandas...”. Mirando alrededor se podía ver su agenda, en la cual dibujaba las actividades que debe realizar en todo momento, al lado una agenda de economía de puntos... todo muy planificado para evitar las conductas explosivas que podrían surgir en cualquier momento.

Todo un día en el cual un niño de 8 años debería realizar constantemente las actividades programadas.

Fue el momento en el cual surgieron preguntas: ¿Qué necesitarán los padres? ¿Qué necesitarán los colegios para poder desarrollar sus actividades con normalidad? ¿Qué necesitamos nosotros, como profesionales, para no perder la ilusión y el deseo de luchar para mejorar la vida de los demás?

Evidentemente, nos hemos encontrado con muchísima información sobre leyes, derechos, situación, necesidades, autodeterminación, calidad de vida, buenas prácticas, etc. Pero ningún programa que pudiera solucionar nuestros problemas y contestar a nuestras necesidades.

17.5.2. Planteamiento del programa

El programa estaba dirigido tanto para evaluar los deseos y las necesidades de la persona con autismo atendida, como de su familia y de los profesionales/profesores que trabajan con él.

Consideramos que todavía sabemos poco sobre la vida adulta de las personas con autismo, aunque en los últimos años el interés y los estudios han aumentado de manera considerable en esta dirección.

Y aún más con todos los métodos y programas que se han desarrollado últimamente; conocemos poco sobre las posibilidades futuras de las personas con autismo atendidas desde una edad muy temprana.

Hemos pensado en la intervención como proceso multidireccional en el cual todos aprenden: la persona con autismo, el terapeuta, los padres, los profesores del colegio, el personal médico, etc.

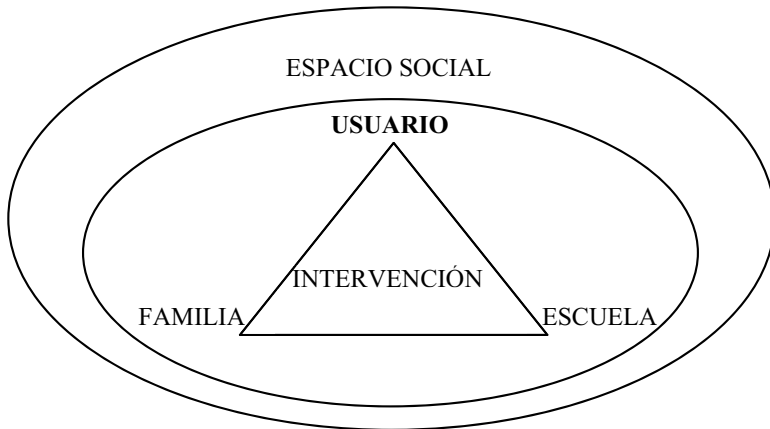


Figura 17.6. La intervención como proceso multidireccional.

Desde el inicio hemos tenido en cuenta los siguientes principios generales:

- Tener en cuenta las características y necesidades del niño en la infancia.
- Respetar y adaptar las actitudes hacia nuestros usuarios en función de la edad.
- Escuchar y aprender de las personas con autismo con posibilidades de expresar sus deseos.
- Tener en cuenta las preferencias e intereses de nuestros usuarios a la hora de intervenir.
- Tener en cuenta las necesidades que tiene la familia y el colegio para poder ayudar al desarrollo de nuestros usuarios.
- Realizar evaluaciones y adaptaciones de los programas de intervención periódicamente.
- Enseñar para una vida en y con la sociedad (aprovechar espacios públicos, recursos naturales, enseñar a elegir, reconocer y expresar emociones/sentimientos, cuidar la autoestima, aprender a ser autónomos, etc.).
- Evitar el trabajo desde la perspectiva de las limitaciones.

Hemos elaborado un sistema de fichas destinadas a recoger información (del usuario, su familia, su colegio) sobre las siguientes dimensiones:

Quinta parte: Elaboración de programas de intervención

- Puntos fuertes.
- Puntos no tan fuertes.
- Preferencias.
- Deseos.
- Emociones y Sentimientos.
- Actitudes.
- Acciones.
- Necesidad de apoyo (financiero a través de becas, físico a través de personal de apoyo, emocional a través de sesiones individualizadas, etc.).
- Satisfacción/insatisfacción.

Al juntar todas estas informaciones se podían observar los diferentes puntos de vista, actitudes, percepciones en función de la dimensión evaluada. La labor consistía en llegar a un acuerdo y adaptar el proceso de intervención en función de los resultados obtenidos.

17.6. Conclusiones

Hemos querido construir un sistema operativo que nos permita aportar a los resultados obtenidos a través de pruebas, tests y cuestionarios estandarizados, información personalizada que nos pueda orientar en la planificación de programas de intervención destinados a preparar a nuestros usuarios en crecer, desarrollarse y funcionar en un espacio social con sus propios límites, normas y posibilidades.

La evaluación de los programas individualizados de intervención se ha realizado también tanto a través de pruebas y tests estandarizados aplicados a nuestros usuarios con el principal objetivo de valorar la edad de desarrollo como a través de cuestionarios de satisfacción familiar y escolar, destinados a ayudarnos a replantear y reorientar nuestro trabajo.

Para acabar la exposición consideramos útil reflejar la importancia que tiene en el ámbito de la atención temprana la justificación teórica y la evaluación continua de los programas de intervención.

De la modalidad en la cual se plantea la intervención desde el principio depende el éxito de todo el trabajo que realizamos y el deseo de renovarse y avanzar debe optimizar el desarrollo de unos niños que no tienen todo el tiempo del mundo por delante para poder adquirir habilidades que les permitan funcionar de una manera normalizada en la sociedad en la cual viven.

PREGUNTAS DE AUTOEVALUACIÓN

1. La evaluación de programas en atención temprana se utiliza actualmente para:
 - a) Demostrar la eficacia de la atención temprana.
 - b) Evidenciar qué variables contextuales la hacen más efectiva y en qué circunstancias de multidisciplinariedad el proceso de intervención alcanza su máxima efectividad.
 - c) Recoger datos sobre las características evolutivas en distintas afectaciones.
 - d) Estimación de necesidades que orientarán la elección de un programa de intervención.
 - e) Demostrar la eficacia de un modelo dirigido por los profesionales.

2. El proceso de evaluación de programas tiene las siguientes características:
 - a) Debe estar centrada en evaluar los logros finales alcanzados.
 - b) Es abierta, evitando la evaluación de criterios establecidos para todos y cada uno de los usuarios.
 - c) Es recurrente, constituyendo un recurso de utilización sistemática.
 - d) Es contextualizada, permitiendo la participación de una única persona como evaluador.
 - e) Es criterial, valorando la implementación de un programa de intervención.

3. Según el momento de la aplicación, la evaluación puede ser:
 - a) Criterial.
 - b) Final.
 - c) Inicial.
 - d) Procesual.

4. Señala la afirmación incorrecta
 - a) La heteroevaluación consiste en que los evaluadores y los evaluados no son la misma persona, el agente de intervención evalúa a alguna persona destinataria del programa.
 - b) La evaluación formativa sirve para ajustar el desarrollo de un programa de intervención con el objetivo de conseguir los objetivos previstos.
 - c) Una evaluación criterial es aquella en la que se realiza una comparación de los resultados obtenidos de una persona con los resultados obtenidos por otros grupos que han recibido el mismo programa de intervención o un programa diferente.
 - d) Es conveniente trabajar los hábitos desde la perspectiva de una persona vista en su globalidad y complejidad, teniendo en cuenta a la vez la edad y las necesidades que todo niño tiene.

Clave de respuestas

Capítulo 1

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 3

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 2

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Caso práctico

1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 4

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 5

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Capítulo 6

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 7

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 8

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 9

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Capítulo 10

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 11

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
5. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 12

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Capítulo 13

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Capítulo 14

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Capítulo 15

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Capítulo 16

	a	b	c	d	e
Caso TEA					
1. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Caso Asperger					
1. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Preguntas de autoevaluación

1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Capítulo 17

	a	b	c	d	e
1. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pregunta:	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pregunta:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bibliografía

- Adidin, R.R. (1995). *Parenting Stress Index*. 3ª ed. Odessa Florida: Psychological Assessment Resources.
- Ainsworth, M. y Witting, B. (1969). "Attachment and exploratory behavior of one year olds in a strange situation". En Foss, B., *The integration of a Child into a Social World*. Cambridge University Press. Cambridge.
- American Psychiatric Association (APA) (1999). "Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (4ª ed. rev.)". American Psychiatric Association. Washington, DC. (Trad. Cast.(2002) *DSM-IV-TR. Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales*. Barcelona: Masson.)
- Attwood, T. (1998). *Aspergers Syndrome*. London: Jessica Kingsley Publishers.
- Baron-Cohen, S. y Hammer, J. (1997). "Parents of children with Asperger Syndrome: What is the cognitive phenotype?" *Journal of Cognitive Neuroscience* 9, 548-554.
- Baron-Cohen, S., Leslie, A. M. y Frith, U. (1986). "Mechanical, behavioural and Intentional understanding of Picture stories in autistic children". *British Journal of Developmental Psychology*. 4, 113 -125.
- Bayley, N. (1999). *Escala Bayley de desarrollo infantil*. Madrid: TEA.
- Belinchón, M. (2001). *Situación y necesidades de las personas con trastornos del espectro autista en la Comunidad de Madrid*. Madrid: Ministerio de Educación y Ciencia.
- Besag, V. (1989). *Bullies and Victims in Schools*. Open University Press. Philadelphia.
- Blanco-Barca, M. y cols. (2004). "Síndrome de Smith-Magenis: aportación de dos nuevos casos y aproximación a su característico fenotipo conductual". *Revista de neurología*, 38 (11): 1038-1042.
- Boris, N.; Zeanah, C.; Larrieu, J.; Scheeringa, M. y Heller, S. (1998). "Attachment disorders in infancy and early childhood: a preliminary investigation of diagnostic criteria". *American Journal Psychiatry*, 155, (2): 295-297.
- Borreguero, M. (2004). *El síndrome de asperger*. Madrid: Alianza.
- Bosch, L. (2004). *Evaluación fonológica del habla infantil*. Barcelona: Masson.
- Bowerman, M. (1978). "Semantic and syntactic development". En R.L. Schiefelbusch (Ed.), *The bases of language intervention*. Baltimore, Md.: University Park Press.

- Brazelton, T. B. y Nugent, J. (1997). *Escala para la evaluación del comportamiento neonatal*. Barcelona: Paidós.
- Brown, L., Sherbenou, R. J. y Johnsen, S. K. (1995). *Test de inteligencia no verbal*. Madrid: TEA.
- Browne, K. y cols. (1988): *Early prediction and prevention of child abuse*. Chichester: John Wiley y Sons.
- Brunet, O. y Lezine, I. (1971). *Escala para medir el desarrollo psicomotor de la primera infancia*. Madrid: MEPSA.
- Brun-Gasca, C. y Artigas-Pallarés, J. (2001). "Aspectos psicolingüísticos en el síndrome del cromosoma X frágil". *Revista de Neurología*. 33: 29- 32.
- Buceta, M. J. (1985): *Programas de estimulación Temprana en niños con Síndrome de Down. Tesis Doctoral*. Universidad de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela.
- Buceta, M. J. y García, M. (2000). *Estimulación Temprana en el niño sordo*. Nino. Santiago de Compostela.
- Buceta-Cancela, M. J. (1991). *Manual teórico-práctico de Atención Temprana*. Santiago: Universidad de Santiago de Compostela.
- Burgemeister, B. B. y Lorge, L. H. (1983). *Escala de Madurez Mental de Columbia*. Madrid: TEA Ediciones.
- Calder, A. J.; Lawrence, A. D.; Keane, J.; Scott, S. K.; Owen, A. M.; Christoffels, I., et al. (2002). "Reading the mind from eye gaze". *Neuropsychologia*, 40 (11): 29-38.
- Caldwell, B., y Bradley, R. (1984). *Home observations for measurement of the environment*. Little Rock: University of Arkansas at Little Rock.
- Camprubí-Sánchez, C.; Gabau-Vila, E.; Artigas-Pallarés, J.; Coll-Sandiumenge, M. y Guittart-Feliubadaló, M. (2006). "Del diagnóstico clínico al diagnóstico genético de los síndromes de Prader-Willi y Angelman". *Revista de Neurología*. 42: 61-67.
- Candel, I. (1993). *Programa de atención temprana. Intervención en niños con Síndrome de Down y otros problemas de desarrollo*. Madrid: CEPE.
- Canitano, R.; Luchetti, A. y Zappella, M. (2005). "Epilepsy, Electroencephalographic Abnormalities, and Regression in Children With Autism". *Journal of Child Neurology*, 20, (1): 27-31.
- Casati, I. y Lézine, I. (1968). *Les étapes de l'intelligence sensori-motrice*. Paris: Les Editions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Cerezo, F. (1996). *Agresividad social entre escolares. La dinámica bullying*. Murcia: Servicio de Publicaciones de la Universidad de Murcia.
- Cerezo, F. (2001). "Variables de personalidad asociadas en la dinámica bullying (agresores versus víctimas) en niños y niñas de 10 a 15 años". *Anales de Psicología*. 17: (1): 37-43.
- Cerezo, F. (2001). *La violencia en las aulas*. Madrid: Pirámide.
- Cerezo, F. (Dir.) (1997). *Conductas agresivas en la edad escolar*. Madrid: Pirámide.
- Clark, E. V. (1973). "Non linguistic strategies and the acquisition of word meanings". *Cognition*, 2: 161-182.
- Clifford, R. y Harms, T. (1990). *Escala de Valoración del Ambiente en la Infancia Temprana*. España: Visor.
- Corman, L. (1957). *Test de Pata Negra*. Madrid: TEA.

- Corman, L. (1967). *El test del dibujo de la familia*. Buenos Aires: Ed. Kapelusz.
- Defensor del Pueblo (1999 y 2004). *Informe sobre violencia escolar*. Madrid.
- Desimone, R. y Duncan, J. (1995). "Neural mechanisms of selective visual attention". *Annual Review of Neuroscience*, 18: 193-222.
- Díaz-Atienza, F. (2004). "Relación entre las conductas de intimidación, depresión e ideación suicida en adolescentes. Resultados preliminares". *Revista de Psiquiatría y Psicología del Niño y del Adolescente*, 4(1): 10-19.
- Dunn, L. M. (1981). *Test de Vocabulario Imágenes Peabody*. Madrid: MEPSA.
- Dunst, C. J., Trivette, C. M. y Deal, A. G. (1994). *Supporting and Strengthening Families*. Vol. 1. Methods, Strategies and Practices. Baltimore, Maryland: Paul H. Brooked.
- Dunst, C. J.; Jenkins, V. y Trivette, C. M. (1988). "Family Support Scale". En C. J. Dunst, C. M. Trivette y A. G. Deal. *Enabling and Empowering Families: Guidelines and Principles for Practice*. Cambridge, MA: Brookline Books.
- Düss, L. (1994). *Fábulas de Düss*. Madrid: TEA.
- Edwards, S.; Fletcher, P.; Garman, M.; Hughes, A.; Letts, C., y Sinka, I. (1997). *Escala de desarrollo del lenguaje de Reynell* (3ª ed.). Madrid: MEPSA.
- Emery, N. J. (2000). "The eyes have it: The Neuroethology, function and evolution of gaze". *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 24, 581-604.
- Espelage, D. y Hund, A. R. (2006). "Childhood emotional abuse and disordered eating among undergraduate females: mediating influence of alexithymia and distress". *Child Abuse Negl.*, 30 (4): 393-407.
- Ferrari, P. F.; Kohler E.; Fogassi L. y Gallese V. (2000). "The ability to follow eye gaze and its emergence during development in macaque monkey". *Proceedings of the National Academy of Sciences*. 97 (25): 13997-14002.
- Fombonne, E. y Psych, F. R. C. (2005). "Epidemiology of Autistic Disorder and Other Pervasive Developmental Disorders". *Journal Clinical Psychiatry*, 66 (10): 3-8.
- Frankenburg, W. D.; Archer, P.; Shapiro, H. y Bresnick M. (1992). "The Denver II: A major revision and restandardization of the Denver Developmental Screening Test". *Pediatrics* 89 (1): 91-97.
- Frith, C. D. y Frith, U. (1999). "Interacting Minds-A Biological Basis". *Science's Compass*. 286: 1692-1695.
- Frith, U. (1989). *Autismo*. Madrid: Alianza Editorial.
- Frith, U. (2003). (2ª Ed.). *Autism: explaining the Enigma*. Oxford: Blackwell Publishing.
- Gallardo, J. L. y Gallego, J. L. (2003). *Manual de logopedia escolar, un enfoque práctico*. Málaga: Aljibe.
- Gesell, A. y Amatruda, C. (1981). *Diagnóstico del Desarrollo normal y anormal del niño*. Barcelona: Paidós.
- Goldberg, S.; Perrotta, M. y Minde, K. (1986). "Maternal behavior and attachment in low-birth-weight twins and singletons". *Child. Dev*, 56: 1280-1290.
- Gottfried, N. W.; Seay, B. M. y Leake, E. (1995). "Attachment relationships in infant twins: The effect of co-twin presence during separation from mother". *J. Gent. Psychol.*, 15(5): 273-285.

- Grupo de Atención Temprana (2000). *Libro Blanco de Atención Temprana*. Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad.
- Grupo de Atención Temprana (2005). *Libro Blanco de Atención Temprana*. Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad.
- Gutierrez Cuevas, P. (2005). *Atención temprana: prevención, detección e intervención en el desarrollo (0-6 años) y sus alteraciones*. Madrid: Editorial Complutense.
- Halliday, M. A. K. (1973). *Explorations in the Functions of Language*. London: Edward Arnold.
- Happé, F. (1998). *Introducción al Autismo*. Madrid: Alianza Editorial.
- Hauser-Cram, P.; Warfield, M. E.; Upshur, C. S. y Weisner, T. S. (2000). "An expanded view of program evaluation in early childhood intervention". En J. P. Shonkoff y S. Meisels (Eds.), *handbook of Early Childhood Intervention, Second Edition*. Cambridge, UK: Cambridge University Press.
- Hobson, P., R. (1995). *El autismo y el desarrollo de la mente*. Madrid: Alianza Psicología Minor.
- Holm, V.A.; Cassidy, S. B.; Butler, M. G. y cols. (1993). "Prader Willi Síndrome: consensus Diagnostic criteria", *Pediatrics*. 91: 398-402.
- Howlin, P. y Magiati, I. (2001). "Monitoring the Progress of Prschool Children with Autism Enrolled in Early Intervention Programmes: Problems in Cognitive Assessment". *Autism: The International Journal of Research and Practice*, 5 (4): 407-429.
- Hresko, W.; Reid, D. K. y Hamill, D. (1999). *Test of early language development*. (3ª ed.). ProEd. Autin.
- Jackson Maldonado, D.; Thal, D.; Marchman, U. A.; Fenson, L.; Newton, T. y Conboy, B. (2005). *Inventario de Desarrollo Comunicativo McArthur*. Madrid: TEA Ediciones.
- Johnson-Martín, N. M.; Jens, K. J.; Attermeier, S. M. y Hacker, B. J. (1994). *Currículo Carolina. Evaluación y ejercicios para bebés y niños pequeños con necesidades especiales*. Madrid: TEA.
- Kanner, L. (1943). "Autistic disturbances of affective contact". En Donnellan, A. M. (ed.) (1985). *Classic readings in Autism*. Teachers College Press, Nueva York.
- Kaufman, A. L. y Kaufman, N. L. (1983). *Batería de evaluación para niños de Kaufman*. Madrid: TEA.
- Kaufman, A. L. y Kaufman, N. L. (1997). *Test Breve de Inteligencia de Kaufman*. Madrid: TEA.
- Keder, L. (2000). La genética del síndrome de Prader-Wili. *Internacional Prader-Willi Syndrome organisation*. <http://www.praderwilliarg.com.ar/gen.pdf>
- Keder, L. (2000). *La Génética del Síndrome de Prader-Willi*. USA: The Gathered View.
- Kiernan, C. (1983). *Cómo conseguir que el niño juegue y se comunique*. Madrid: INSERSO. Colección Rehabilitación.
- Kim, Y. S. y Loventhal, B. (2006). *Suicide Behavior in children with bullying process*. San Diego: AACAP.
- Kirk, S. A., McCarthy, J. J. y Kirk, W. D. (1996). *ITPA. Test Illinois de aptitudes psicolingüísticas*. Madrid: TEA.

- Koch K. (1962). *El test del árbol*. Buenos Aires: Ed Kapelusz.
- Le Huche, F. y Allali, A. (2004). *La Voz (T. 1). Anatomía y Fisiología de los órganos de la voz y del habla*. Barcelona: Masson.
- Lewis, V. (1991). *Desarrollo y déficit: ceguera, sordera, déficit motor, Síndrome de Down, Autismo*. Madrid: Paidós.
- Lloreda-García, J. M. y Martínez-Aedo, M. J. (2006). "Síndrome de Noonan por mutación en el gen PTPN11". *Anales de Pedriatría*; 65(6): 635-636.
- Lorenzo Conde, J., Buceta Cancela, M. J. (1996). *Estimulación precoz en el síndrome de Potter: estudio longitudinal de un caso*. Universidad de Santiago de Compostela.
- Lowenstein, L. F. (1977). "Who is the bully?". *Home and School*, 11, (6): 3-4.
- Mayer-Johnson, R. (1981). *The Picture Communication Symbols Book*. Solana Beach, C. A.
- McCarthy, D. (1997). *Escalas McCarthy de aptitudes y psicomotricidad para niños*. Madrid: TEA.
- Mellor, A. (1990). *Bullying in Scottish secondary schools*. Edinburgh: SCRE.
- Meral Gunay-Aygun, M. D.; Stuart Schwartz, P. D.; Shauna Heeger, M. S.; O'Riordan, M. y Cassidy, S. (2001). "The Changing Purpose of Prader-Willi Syndrome Clinical Diagnostic Criteria and Proposed Revised Criteria." *Pediatrics*. 108 (5): 1-5.
- Mojarro, M. D. (2004). *Evaluación clínica y diagnóstica del TDAH en la infancia*. IV Curso de Psiquiatría Infantil. Santa Cruz de Tenerife: Universidad Internacional Menéndez Pelayo.
- Monbusho (1994). *The present situation of issues concerning student tutelage and measures by the Ministry of Education*. Tokio: Ministerio de Educación.
- Moreno, J. M. y García-Baamonde, M. H. (2003). *Guía de recursos para la evaluación del lenguaje*. Madrid: CCS.
- Mundy, P. (2003). "Annotation: The neural basis of social impairments in autism: the role of the dorsal medial-frontal cortex and anterior cingulate system". *Journal of Child Psychology and Psychiatry*. 44 (6): 793-809.
- Mundy, P.; Sigman, M.; Ungerer, J. y Sherman, T. (1986). "Defining the Social Deficits of Autism: The Contribution of Non-Verbal Communication Measures". *Journal of Child Psychology and Psychiatry*. 27 (5): 657-669.
- Murray, H. A. y Bellok, L. (1965). *Test de Apercepción Infantil CAT-H*. Buenos Aires: Paidós.
- National Center for Clinical Infant Programs (1994). *Diagnostic Classification 0-3: Diagnostic Classification of Mental Health and Development Disorders of Infancy and Early Childhood*. Zero to Three/National Center for Clinical Infant Programs, Arlington.
- Nelson, K. (1985). "The conceptual bases for language". En T. Seiler y W. Wannenmacher (Ed.). *Concept Development and the Development of word meaning*. Berlín: Springer-Verlag.
- Newborg, J.; Stock, J. R. y Wnek, L. (1996). *Inventario de Desarrollo Batelle*. Madrid: TEA..
- OMS (1999). *Report of the Consultation on Child Abuse Prevention, WHO Social Change and Mental Health. Violence and Injury Prevention*, Ginebra.
- Olweus, D. (1994). "Bullying at school: basic facts and effects of a school based intervention program". *Journal Child Psychology and Psychiatry*, 35: 1171-1190.

- Olweus, D. (1998). *Conductas de acoso y amenaza entre escolares*. Madrid: Morata.
- Ortega, M. A. e Infante-Velásquez, E. J. (2002). "Síndrome de Seckel presentación de un caso". *Revista de neurología*, 35 (1): 98-99.
- Ortega, R. (1994) "Violencia interpersonal en los centros educativos de enseñanza secundaria. Un estudio sobre el maltrato y la intimidación entre compañeros". *Revista de Educación*, 304: 55-67.
- Ozonoff, S.; Rogers, S. y Pennington, B. (1991). "Asperger's Syndrome: Evidence of an Empirical Distinction from High-Functioning Autism". *Journal of Child Psychology and Psychiatry*. 32 (7): 1107-1122.
- Palacios, J (1999). "La familia y su papel en el desarrollo afectivo y social"; en López, F., Etxebarria, I., Fuentes M. J. y Ortiz, M. J. *Desarrollo afectivo y social*. Madrid: Pirámide.
- Pascual, P. (1988). *La dislalia*. Madrid: CEPE.
- Pedreira, J. L. (1991). "Psychiatric Case Registers in Child Psychiatry: Clinical Management and epidemiological approach". En Seva, A., *European Handbook of Psychiatry and Mental Health*. Barcelona-Zaragoza: Anthropos-Prensas Universitarias de Zaragoza.
- Pedreira, J. L. (1991). "The Diagnostic problems in Child and Adolescent Psychiatry". En Seva, A., *European Handbook of Psychiatry and Mental Health*. Barcelona-Zaragoza: Anthropos-Universidad de Zaragoza.
- Pedreira, J. L. (1992). "Trastornos psicossomáticos y funcionales precoces". En Pedreira, J. L., *Desarrollo psicossocial de los cinco primeros años de vida*. Barcelona: Sociedad Española de Psiquiatría Infant-juvenil-Centro de Estudios del Menor.
- Pedreira, J. L., Martín, P. y Fernández, A. (1992). "Experiencias asistenciales en Psiquiatría Infantil: La etapa escolar y sus perfiles evolutivos y Psicopatológicos". En Rodríguez-Sacristán, J., *Desarrollo psicossocial de la infancia en la etapa escolar (6-12 años)*. Zaragoza: Sociedad Española Psiquiatría Infanto-juvenil.
- Pedreira, J. L.; Matarranz, I.; Álvarez De Los Heros, J. y Magro, R. (1999). *Seguimiento longitudinal de la anoxia perinatal: Impacto en los perfiles conductual y cognitivo en el desarrollo psicossocial de la primera infancia*. Real Academia Nacional de Medicina.
- Pedreira, J. L.; Moreno, J. y Sardinero, E. (1999). "Los trastornos vinculares en la infancia: Repercusiones en los trastornos mentales de la vida adulta". *Monografías de Psiquiatría*, 1: 8-31
- Pedreira, J. L., Sardinero, E. y Sánchez, B. (2000). "Research instruments and checklist in Child Psychiatry". *Interpsiquis*.
- Pedreira, J. L., San Román, P., López-Torres Hidalgo, J., Bonete Yacer, J. M. y Castelló Pons, T. (2002). "Impacto del riesgo psicossocial en los bebés: un estudio longitudinal". *Rev. Psiquiatría.com* (Revista informática), 6, 5, Disponible en URL: http://www.psiquiatria.com/psiquiatria/vol6num5/art_1.htm.
- Perelló, J. (1990). *Trastornos del habla*. Barcelona: Masson.
- Pérez-López, J. y Brito de la Nuez, A. (2006). *Manual de atención temprana*. Madrid: Pirámide.
- Reber, A. S. (1993). *Implicit learning and tacit knowledge. An essay on the cognitive unconscious*. New York: Oxford University Press.

- Reber, A. S.; Walkenfeld, F. y Hernstadt, R. (1991). Implicit and explicit learning: Individual differences and IQ. *Journal of Experimental Psychology: Learning, Memory and Cognition*, 17: 888-896.
- Reynell, J. (1969). *Escalas Reynell-Zinkin: Escalas de Desarrollo para niños pequeños con déficits visuales*. Madrid: MEPSA.
- Ricciuti, A. (1993). *Child-mother attachment: A twin study*. New Orleans: Society for Research in Child Development.
- Rivière, A. (1983). “Interacción y símbolo en autistas”. *Infancia y Aprendizaje*, 22: 3-25.
- Rivière, A. (1996). “El Autismo”. En Gine I., Gine, C. (Ed.) *Trastornos del Desarrollo I. Necesidades Educativas Especiales*. Barcelona: Universitat Oberta de Catalunya.
- Rivière, A. y Valdez, D. (2000). *Autismo: definición, evaluación y diagnóstico. Módulo I*. Buenos Aires: Fundec.
- Rivière, A., Martos, J. (2000). *El niño pequeño con autismo*. Madrid: APNA.
- Rivière, A.; Rivière, J. y Rueda Köster, F. (1997). “Igualdad social y educación: un análisis de las políticas educativas”. En AA VV. *Educación, vivienda e igualdad de oportunidades*. Madrid: Fundación Argentaria/Visor.
- Rizzolatti, G.; Fogassi, L. y Gallese, V. (2006). “Mirrors in the Mind” *Scientific American* Nov 295(5): 54-61.
- Rodríguez S.; Arancibia, V. y Undurraga, C. (1976). *Escala de evaluación de desarrollo psicomotor de 0 a 2 años*. Buenos Aires: Galdoc.
- Rodríguez Sacristán, J. (1995). “El proceso del diagnóstico en psicopatología infantil”. En Rodríguez Sacristán, J. (Ed.) (1995). *Psicopatología del niño y del adolescente*. Sevilla: Universidad de Sevilla.
- Rogers, S. J.; Wehner, E. A. y Hagerman, R. J. (2001). “The behavioural phenotype in fragile X: symptoms of autism in very young children with fragile X syndrome, idiopathic autism, and other developmental disorders”. *Journal Developmental Behavior Pediatrics*, 22: 409-417.
- Roid, G. y Miller, L. (1996). *Escala Manipulativa Internacional de Leiter—R*. Madrid: Psymtec.
- Russell, J. (2000). *El autismo como trastorno de la función ejecutiva*. Madrid: Editorial Medicina Panamerica.
- Rutter, M. (1989). *Psiquiatría del desarrollo*. Barcelona: Salvat.
- Salgado-Ruiz, A. (2005). *Manual práctico de tartamudez*. Madrid: Síntesis.
- Sameroff, A. J.; Emde, R. N. (1989). *Relationship disturbances in early childhood: A developmental approach*. New York: Basic Books.
- Schaeffer, B. (1982). “Linguistic functions and language intervention: Part I. Concepts, evidence, and instructional sequence”. *Journal of special education*, 16: 289-308.
- Schaeffer, B. (1982): “Linguistic functions and language intervention: Part II. Special topic”. *Journal of special education*, 16: 401-411.
- Schaeffer, B.; Musil, A. y Kollinzas, G. (1980). *Total Communication. A Signed Speech Program for Nonverbal Children*. Champaign, Illinois: Research Press.
- Schaeffer, B.; Musil, A.; Kollinzas, G. y McDowell, P. (1977). “Spontaneous verbal language for autistic children through signed speech”. *Sign language Studies*, 17: 287-328.

- Schopler, E.; Mesibov, G. B. y Hearsey (1995). "Structured teaching in the TEACCH system" En E. Schopler y G. B. Mesibov: *Learning and Cognition in Autism*. Plenum Press.
- Secadas, F. (1992). *Procesos evolutivos y Escala Observacional del Desarrollo*. Madrid: TEA.
- Snyder, M. (2006). *Olweus Program and bullying prevention*. San Diego: AACAP.
- Srabstein, J. (2006). *Bullying*. San Diego: AACAP.
- Taki, M. (1992). "The empirical study on the occurrence of Ijime behavior." *Journal of Educational Sociology*, 50.
- Tomás, J.; Bielsa, A.; Garrone, O. y Roca, I. (2004). SPECT cerebral y TDAH. *Revista de Psiquiatría*, 8 (2).
- Torres, M. C.; Buceta, M. J. y Cajide, M. C. (2001). "Development of a child with Joubert Síndrome". *The Spanish Journal of Psychology*, 4 (1):72-78.
- Torres-Marroño, M. C. (1994). *La eficacia de la participación de los padres en el proceso de intervención oportuna en niños con Síndrome de Down*. Santiago de Compostela: Universidad de Santiago de Compostela.
- Uzgiris, I. C. y Hunt, J. M. (1975). *Escala Ordinal del Desarrollo Psicológico*. Chicago: University of Illinois Press.
- Vidal Perera, D. A. A. (1908). *Psiquiatría Infantil*. Barcelona: Librería del Magisterio.
- Vygotsky, L. (1962). *Thought and language*. Cambridge, MA: MIT Press.
- Wechsler, D. (1993). *WIPPSI-R (Manual). Test de inteligencia para preescolares*. Barcelona: Paidós Ibérica.
- Wechsler, D. (1996). *WPPSI-R. Escala de Inteligencia para preescolar y primaria revisada*. Madrid: TEA.
- Wechsler, D. (2006). *WISC-IV. Test de inteligencia para niños*. Madrid: TEA.
- Wilson, P. y cols. (1999). "Terapia del habla y del lenguaje". En *El Síndrome X Frágil. Material educativo de la Fundación Nacional del X Frágil de Estados Unidos*. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Madrid: Gráficas Arias Montano, S.A.
- Wing, L. (1982). "Autismo infantil: aspectos medicos y educativos". Madrid: Santillana.
- Wing, L. (1996). *The Autistic Spectrum: A Guide for Parents and Professionals*. London: Constable.
- Wolfe, D. A. (1990). *Child Abuse*. Sage. London.
- Wolfe, D. A. (1986). *Child Abuse*. Sage. London.