

Neuropsicología del desarrollo infantil

Mónica Rosselli, Esmeralda Matute, Alfredo Ardila



Manual Moderno®

NEUROPSICOLOGÍA DEL DESARROLLO INFANTIL



EL LIBRO MUERE CUANDO LO FOTOCOPIA

AMIGO LECTOR:

La obra que usted tiene en sus manos posee un gran valor. En ella, su autor ha vertido conocimientos, experiencia y mucho trabajo. El editor ha procurado una presentación digna de su contenido y está poniendo todo su empeño y recursos para que sea ampliamente difundida, a través de su red de comercialización.

Al fotocopiar este libro, el autor y el editor dejan de percibir lo que corresponde a la inversión que ha realizado y se desalienta la creación de nuevas obras. Rechace cualquier ejemplar “pirata” o fotocopia ilegal de este libro, pues de lo contrario estará contribuyendo al lucro de quienes se aprovechan ilegítimamente del esfuerzo del autor y del editor.

La reproducción no autorizada de obras protegidas por el derecho de autor no sólo es un delito, sino que atenta contra la creatividad y la difusión de la cultura.

Para mayor información comuníquese con nosotros:



Manual Moderno®

Editorial El Manual Moderno, S. A. de C.V.

Av. Sonora 206, Col. Hipódromo, 06100
México, D.F.

Editorial El Manual Moderno (Colombia), Ltda

Carrera 12-A No. 79-03/15
Bogotá, D.C.

CeMPro
Centro Mexicano de Protección y Fomento
a los Derechos de Autor
Sociedad de Gestión Colectiva

NEUROPSICOLOGÍA DEL DESARROLLO INFANTIL

Dra. Mónica Rosselli
Dra. Esmeralda Matute
Dr. Alfredo Ardila

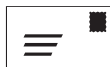
Editor Responsable:
Lic. Santiago Viveros Fuentes
Editorial El Manual Moderno



Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.
Av. Sonora 206 Col. Hipódromo, C.P. 06100 México, D.F.

Editorial El Manual Moderno, (Colombia), Ltda
Carrera 12-A No. 79-03/05 Bogotá, DC

**Nos interesa su opinión
comuníquese con nosotros:**



Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.,
Av. Sonora núm. 206,
Col. Hipódromo,
Deleg. Cuauhtémoc,
06100 México, D.F.



(52-55)52-65-11-62



(52-55)52-65-11-00



info@manualmoderno.com

Para mayor información en:

- Catálogo de producto
 - Novedades
 - Pruebas psicológicas en línea y más
- www.manualmoderno.com

Neuropsicología del desarrollo infantil.

D.R.© 2010 por Editorial El Manual Moderno S.A.de C.V.

ISBN: 978-607-448-043-6

Miembro de la Cámara Nacional de la Industria Editorial
Mexicana, Reg. núm. 39

Todos los derechos reservados. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada en sistema alguno de tarjetas perforadas o transmitida por otro medio — electrónico, mecánico, fotocopiable, registrador, etcétera— sin permiso previo por escrito de la Editorial.



Manual Moderno®

es marca registrada de

Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

Rosselli, Mónica

Neuropsicología del desarrollo infantil / Mónica

Rosselli, Esmeralda Matute, Alfredo Ardila. -- México :

Editorial El Manual Moderno, 2010.

xii, 328 p. : il. ; 23 cm.

Incluye índice

ISBN 978-607-448-043-6

1. Neuropsicología pediátrica. 2. Neurología pediátrica.
3. Cognición en niños. 4. Niños con problemas de aprendizaje.
I. Matute, Esmeralda. II. Ardila, Alfredo. III. t.

618.928-scdd20

Biblioteca Nacional de México

Director editorial:
Dr. Marco Antonio Tovar Sosa

Editora asociada:
LCC Tania Uriza Gómez

Diseño de portada:
LDG Eunice Tena Jiménez



PRÓLOGO	XI

I. Introducción

1.	Neuropsicología infantil: historia, conceptos y objetivos.....	3
	<i>Esmeralda Matute y Mónica Rosselli</i>	
2.	Desarrollo cognitivo y maduración cerebral	15
	<i>Mónica Rosselli y Esmeralda Matute</i>	
3.	Desarrollo de la asimetría cerebral.....	47
	<i>Mónica Rosselli y Alfredo Ardila</i>	

II. Evaluación infantil

4.	Evaluación neuropsicológica infantil	71
	<i>Esmeralda Matute, Mónica Rosselli y Alfredo Ardila</i>	

5.	Pruebas neuropsicológicas infantiles en español	119
	<i>Esmeralda Matute, Mónica Rosselli, Yaira Chamorro y Julia Carolina Orozco</i>	

III. Dificultades específicas y globales en el aprendizaje

6.	Trastorno de la lectura	139
	<i>Esmeralda Matute, Alfredo Ardila y Mónica Rosselli</i>	
7.	Trastorno de la expresión escrita	161
	<i>Esmeralda Matute, Mónica Rosselli y Alfredo Ardila</i>	
8.	Trastornos de la comunicación	181
	<i>Alfredo Ardila</i>	
9.	Trastorno del cálculo y de otros aprendizajes	197
	<i>Mónica Rosselli, Alfredo Ardila y Esmeralda Matute</i>	
10.	Trastorno global de aprendizaje: retardo mental	221
	<i>Mónica Rosselli</i>	

IV. Trastornos neurológicos y psiquiátricos durante la infancia

11.	Trastornos por lesiones cerebrales tempranas	245
	<i>Francisco Javier Lopera</i>	
12.	Trastorno de atención-hiperactividad	261
	y trastorno disruptivo del comportamiento	
	<i>David Antonio Pineda y Natalia Trujillo</i>	
13.	Trastornos neuropsicológicos y de conducta de origen genético	283
	<i>María de Lourdes Ramírez y Esmeralda Matute</i>	
14.	Trastornos del espectro autista	297
	<i>Luz Helena Uribe</i>	
ÍNDICE		323

Autores

Dra. Mónica Rosselli

*Departamento de Psicología,
Florida Atlantic University,
Boca Raton, Florida, EUA.*

Dra. Esmeralda Matute

*Instituto de Neurociencias,
Universidad de Guadalajara.
Guadalajara, México.*

Dr. Alfredo Ardila

*Departamento de Ciencias y Trastornos de
la Comunicación,
Florida International University,
Miami, Florida, EUA.*

Coautores

Lic. Yaira Chamorro Díaz

*Instituto de Neurociencias,
Universidad de Guadalajara,
Guadalajara, México.*

Dr. Francisco Javier Lopera Restrepo

*Grupo de Neurociencias de Antioquia,
Servicio de Neurología Clínica,
Departamento de Medicina Interna,
Facultad de Medicina,
Universidad de Antioquia,
Medellín, Colombia.*

Lic. Julia Carolina Orozco Morales

*Instituto de Neurociencias,
Universidad de Guadalajara,
Guadalajara, México.*

Dr. David Antonio Pineda Salazar

*Grupo Neuropsicología y Conducta,
Universidad de San Buenaventura,
Grupo de Neurociencias de Antioquia,
Universidad de Antioquia,
Medellín, Colombia.*

Dra. María de Lourdes Ramírez Dueñas

*Centro de Investigaciones Biomédicas
de Occidente,
Instituto Mexicano del Seguro Social,
Guadalajara, México.*

Psic. Natalia Trujillo Orrego

*Ciencias Básica Biomédicas,
Grupo de Neurociencias,
Universidad de Antioquia,
Medellín, Colombia.*

Dra. Luz Helena Uribe Pedroza

*Facultad de Educación,
Universidad de Antioquia
Grupo de Investigación Educación
Lenguaje y Cognición,
Medellín, Colombia.*

***“The hardest thing to understand
is why we can understand anything at all”***

Albert Einstein



La historia de esta obra comienza cuando en 1992 la Editorial Prensa Creativa, conjuntamente con la Asociación Colombiana de Neuropsicología, publicó la primera edición del libro *Neuropsicología infantil*. Escrito por cerca de una docena de autores, el libro tuvo una gran acogida no sólo dentro del mundo de la neuropsicología sino también por parte de los profesionales de la neurología, la neuropediatría, la fonoaudiología y la pedagogía. Este libro se constituyó en el primer texto de Neuropsicología infantil publicado en español. Cinco años más tarde, en 1997, apareció la segunda edición publicada también por Prensa Creativa gracias al decidido apoyo del editor de Prensa Creativa, el doctor Sigifredo Betancur.

Muchos profesionales y estudiantes continúan solicitando este libro, que evidentemente representa una necesidad académica y profesional para todos los que tengan que ver con la investigación, la teoría y la práctica de la neuropsicología infantil. Dada la necesidad de una obra basada en los avances de la comprensión de las bases cerebrales de la cognición y de la conducta, se consideró pertinente escribir *Neuropsicología del Desarrollo Infantil*.

Esta nueva obra se divide en cuatro partes. La primera, incluye una **Introducción** al tema con tres capítulos. El capítulo uno describe la historia de la neuropsicología infantil y detalla sus objetivos y campos de aplicación. El segundo capítulo analiza el desarrollo infantil desde la perspectiva neuropsicológica y lo relaciona con la maduración del sistema nervioso, incluyendo cambios específicos cerebrales asociados con el desarrollo infantil precisados con técnicas de neuroimagen. El tercer y último capítulo de esta primera parte, hace especial énfasis en el desarrollo de la asimetría cerebral. Se analiza la dominancia de uno u otro hemisferio desde

el nacimiento y su continuación hasta la adolescencia y se presentan las teorías explicativas de la asimetría cerebral.

El libro continúa con una segunda parte sobre **Evaluación infantil** que contiene dos capítulos; uno sobre los objetivos y pasos que se deben seguir dentro de la evaluación neuropsicológica infantil, con la inclusión del método para evaluar cada función cognitiva, la presentación de las principales pruebas utilizadas en la evaluación de niños y la explicación de la elaboración del informe neuropsicológico. El otro capítulo, dentro de esta sección, caracteriza las pruebas de evaluación neuropsicológica con mayor frecuencia utilizadas en español. Se incluye además la descripción de la Evaluación Neuropsicológica Infantil (ENI) una batería neuropsicológica recientemente desarrollada por los compiladores del presente libro y que ha tenido una amplia difusión en Latinoamérica.

La tercera sección del libro incluye cuatro capítulos referentes a las **Dificultades específicas y globales de aprendizaje** desde una perspectiva neuropsicológica. Los cuatro primeros capítulos en esta sección analizan los problemas de los trastornos en el aprendizaje de la lectura, de la expresión escrita, del lenguaje y de las matemáticas, incluye también otro tipo de aprendizajes específicos tales como aprendizajes musicales y de reconocimiento de caras. El capítulo final de la tercera parte se dedica al análisis del retardo mental como una condición en la que se presentan dificultades de aprendizaje globales. Con esto quedan cubiertos los temas básicos, usualmente incluidos en el campo de la neuropsicología infantil de los problemas de aprendizaje.

La cuarta y última parte del libro analiza los principales **Trastornos neurológicos y neuropsiquiátricos** de la infancia. En particular se consideran los trastornos neuropsicológicos asociados a lesiones cerebrales tempranas, y el trastorno de atención-hiperactividad con los trastornos asociados de conducta. Finalmente, se analizan las alteraciones sociales y de comunicación de los niños que padecen los trastornos del espectro autista.

Queremos expresar nuestra gratitud a todas las personas y entidades que de una u otra manera hicieron posible la creación de este libro, que es el resultado de muchos años de trabajo. En primer lugar a los autores y coautores de los capítulos, los doctores Francisco Lopera, David Pineda, Lourdes Ramírez y Luz Helena Uribe, y las psicólogas Natalia Trujillo, Yaira Chamorro y Julia Orozco por su brillante contribución. En segundo lugar a Octavio Durán por su excelente y generoso trabajo con el material gráfico de este libro. A la Editorial El Manual Moderno por su apoyo. A nuestros estudiantes por haber sido fuente de inspiración para mantenernos actualizados en el tema de la neuropsicología infantil y finalmente a nuestras familias por su permanente apoyo y comprensión.

Esperamos que este libro tenga una generosa acogida y que sea de utilidad a un grupo amplio de profesionales en neuropsicología, neurología infantil, paidopsiquiatría, psicología, así como a estudiantes de pregrado y posgrado interesados en esta área del conocimiento.

*Mónica Rosselli
Esmeralda Matute
Alfredo Ardila*

Sección I

Introducción

Neuropsicología infantil: historia, conceptos y objetivos

Esmeralda Matute y Mónica Rosselli

El objetivo general de la neuropsicología es el estudio de la organización cerebral de la actividad cognitiva-conductual, así como el análisis de sus alteraciones en caso de patología cerebral (Ardila y Rosselli, 2007). La neuropsicología infantil se refiere a la aplicación de los principios generales de la neuropsicología a un grupo poblacional específico: los niños, por tanto la neuropsicología infantil estudia las relaciones entre el cerebro y la conducta/cognición dentro del contexto dinámico de un cerebro en desarrollo (Anderson y cols., 2001).

Si bien los fundamentos teóricos y clínicos de la neuropsicología infantil se basan de manera preferente en la neuropsicología del adulto, los modelos explicativos no se pueden equiparar en las dos poblaciones ya que en el adulto los procesos cognitivo/comportamentales son “estáticos” y el cerebro ha alcanzado ya su maduración completa, en tanto que en los niños éstos son “dinámicos” y el cerebro se encuentra aún en desarrollo. De manera secundaria, la neuropsicología infantil tiene sus propias raíces tanto en el concepto de disfunción cerebral como en los estudios sobre el desarrollo de la inteligencia (Taylor, Fletcher, y Satz, 1988).

Para entender a cabalidad las relaciones cerebro-conducta, el niño debe ser visto dentro del contexto sociocultural que enmarca su desarrollo y condiciona las técnicas potenciales utilizables en su rehabilitación en caso de daño cerebral. Es por eso que algunos autores como Anderson y colaboradores (2001) han propuesto tres dimensiones del conocimiento que deben incluirse en el análisis de los procesos cognitivos/comportamentales y sus relaciones con el sistema nervioso, estudiados por la neuropsicología infantil: la dimensión neurológica, la dimensión cognitiva y finalmente, la dimensión psicosocial. La primera describe y analiza los

procesos maduracionales que fundamentan el desarrollo intelectual y conductual del niño; la segunda estudia las formas en que se desarrolla y adquiere la percepción, atención, lenguaje, y otros procesos cognitivos; la última dimensión ofrece una visión de la interacción del niño con su ambiente familiar, social y cultural.

Rourke (1989) plantea que para que un modelo unificado dentro de la neuropsicología infantil sea efectivo, éste debe ser capaz de explicar no solamente un espectro de conductas infantiles normales y anormales, sino su desarrollo progresivo interactuando con la maduración cerebral en sus tres ejes: vertical (subcortical-cortical) horizontal (intra-hemisférica) e inter-hemisférica. De hecho, Rourke propuso uno de los primeros modelos aplicables a la neuropsicología, en su descripción del trastorno no-verbal de desarrollo.

No es fácil, sin embargo, establecer un marco teórico coherente dentro de la neuropsicología infantil dada la gran variabilidad evolutiva (frecuentemente difícil de explicar) que se observa en esta población (Spreeen, Risser, y Edgell, 1995). En primer lugar, los cambios permanentes que sufre el niño con la edad limitan las generalizaciones de los hallazgos relacionados con lesiones cerebrales; se trata de un cerebro dinámico, en proceso de maduración. En segundo lugar, el ambiente en el que se desarrolla el niño tiene un efecto dominante sobre su desarrollo cognitivo; así, la adquisición de distintas habilidades intelectuales depende de las condiciones del entorno; presentamos dos ejemplos, la adquisición del lenguaje variará con relación a la estimulación verbal por lo que está no será igual en un niño criado en un ambiente urbano y en otro niño proveniente de un ambiente rural; de igual forma, la desnutrición puede jugar un papel central en el desarrollo del sistema nervioso con consecuencias directas en el funcionamiento cognitivo y conductual del niño.

Dependiendo de sus objetivos, se podría establecer una distinción dentro de la neuropsicología infantil entre neuropsicología infantil clínica y neuropsicología infantil experimental. La primera (clínica), directamente influida por la neurología, la psiquiatría y la psicología clínica, estaría centrada en la evaluación y rehabilitación de niños con disfunción cerebral y con problemas de desarrollo. Dada la relevancia de los problemas de aprendizaje en esta rama de la neuropsicología infantil, la psicología educativa se podría también considerar como una disciplina influyente en los aspectos clínicos infantiles. La neuropsicología infantil experimental se concentraría en el entendimiento de las relaciones entre el funcionamiento cognitivo/comportamental y el cerebro en desarrollo, siguiendo el método científico y estaría influenciada además, por las neurociencias cognitivas y la neurobiología del desarrollo. Esta rama de la neuropsicología buscaría, por ejemplo, establecer paralelos entre el desarrollo de una función cognitiva y su correspondiente criterio de maduración cerebral como serían la mielinización o el incremento de conexiones sinápticas.

Los avances en las neurociencias cognitivas han tenido un efecto dramático en nuestra comprensión de la relación entre el cerebro y la conducta y de sus cambios en caso de patología cerebral. Es por eso que las ramas clínicas y experimentales están íntimamente ligadas. Es esencial entonces que los neuropsicólogos clínicos no solamente actualicen sus conocimientos en este campo rápidamente cambiante, sino también incorporen, en la medida de lo posible, paradigmas de investigación dentro del marco clínico. En el campo de la neuropsicología infantil se ha combinado la investigación de los efectos del daño cerebral en diversos momentos del desarrollo y la evaluación de técnicas de las intervenciones, incluyendo la influencia de otros componentes como sería el medio ambiente para lograr una intervención exitosa.

Surgimiento de la neuropsicología

Clásicamente el origen de la neuropsicología se ha remontado al siglo XIX con la documentación por parte del médico y antropólogo francés Paul Broca, sobre cuales lesiones cerebrales frontales izquierdas alteran la articulación del lenguaje (Broca, 1863).

Después de Broca, se continuó el interés por el análisis de la organización cerebral del lenguaje. Es así como en 1874, Karl Wernicke propone una clasificación de los trastornos adquiridos del lenguaje (**afasias**) que fue posteriormente complementado por Lichtheim, dando lugar al primer modelo de clasificación de las afasias, usualmente conocido como el esquema de Lichtheim-Wernicke (Ardila y Rosselli, 2007). Luego de la presentación inicial de Wernicke, se hicieron populares tanto la búsqueda de correlaciones clínico-anatómicas de las diferentes variedades de afasia, como el empleo de diagramas para explicar las alteraciones en el lenguaje (Bastian, 1898; Charcot, 1877; Kleist, 1934; Lichtheim, 1885; Nielsen, 1936).

Más tarde, Munk (1881) se refirió a la **ceguera psíquica** para explicar los defectos perceptuales consecuentes al daño cerebral en perros experimentales, condición posteriormente estudiada por Lissauer (1890) en humanos. En esa misma época, Freud (1891) introdujo el término **agnosia**, que finalmente reemplazó la denominación de ceguera psíquica. Posteriormente, el término agnosia se utilizó para referirse no sólo a alteraciones preceptuales en el sistema visual, sino también a las alteraciones preceptuales auditivas (agnosias auditivas), y a los trastornos preceptuales somatosensoriales (agnosias táctiles), a los defectos en la percepción del propio cuerpo (agnosias somáticas o asomatognosias) y a las fallas en el reconocimiento espacial (agnosias espaciales) (Ardila y Rosselli, 2007).

A principios del siglo XX se continuó el interés por definir las alteraciones consecuentes a diferentes tipos de patología cerebral y en 1900 Liepmann introdujo el concepto de **apraxia**, como una incapacidad para realizar determinados movimientos bajo la orden verbal, sin que exista parálisis de la extremidad correspondiente. Kleist (1912) y posteriormente Poppelreuter (1917) se refirieron a una **apraxia óptica** para describir las dificultades que tienen algunos pacientes para realizar actividades que requieren un adecuado control visual de los movimientos, tales como dibujar, y evidentemente distinguible de la apraxia ideomotora descrita por Liepmann. Diez años después Kleist introdujo el término **apraxia construccional** para designar las alteraciones en las actividades formativas tales como ensamblaje, construcción y dibujo, donde la forma espacial del producto es inadecuada, sin que exista apraxia para los movimientos simples (apraxia ideomotora). En la apraxia construccional existe además una buena percepción visual de formas y adecuada capacidad para localizar los objetos en el espacio.

Durante este periodo de las correlaciones clínico-anatómicas, se desarrollaron dos puntos de vista con relación a la organización cerebral de las funciones cognitivas: una interpretación localizacionista y otra holista. La posición localizacionista restringía las funciones cognitivas a áreas específicas del cerebro, como lo hizo Broca, en tanto que la posición holista atribuía estas mismas funciones a regiones mucho más amplias y suponía una organización cerebral de las diversas funciones cognitivas mucho más dinámica, como lo sugirió Jackson (1864). Un representante muy importante de este punto de vista holista fue el alemán Kurt Goldstein (1936), cuyos escritos tuvieron una importante repercusión en el desarrollo de la neuropsicología europea y americana.

En la actualidad con frecuencia se utiliza el concepto de **sistemas funcionales**. Tal concepto fue sistematizado particularmente por Luria (1966) y desarrollado por otros autores

(Mirsky y cols., 1991). La interpretación de los procesos cognitivos, en términos de sistemas funcionales, se basa en la premisa de que las habilidades cognitivas no son dependientes de una región cerebral aislada sino que dependen de la actividad de sistemas cerebrales extensos integrados, que incluyen diferentes áreas cerebrales, de tal suerte que si alguno de esos sistemas se lesiona tiene repercusiones sobre una variedad de conductas dependientes del mismo.

Origen de la neuropsicología infantil

La neuropsicología que comenzó con Broca en el siglo XIX, y continuó durante principios del siglo XX, estuvo casi exclusivamente dedicada al estudio del cerebro del adulto; no obstante, hubo algunos acercamientos al estudio de los efectos de las lesiones cerebrales en los niños así como a los problemas de origen congénito. Principalmente se atendió el trastorno del lenguaje subsecuente a una lesión cerebral o afasia infantil, estuviera ésta o no asociada a una hemiplejía. En efecto, los primeros trabajos sobre este tema aparecieron a mediados del siglo XIX, aproximadamente una década después de la exposición de Broca. Estas publicaciones estuvieron orientadas principalmente a: distinguir entre los niños con problemas de lenguaje que presentaban a la vez su inteligencia alterada y aquellos cuya inteligencia se encontraba preservada; diferenciar los trastornos de lenguaje de origen congénito de aquellos subsecuentes a una lesión cerebral ocurrida en la niñez después de adquirido el lenguaje, y comprender la ontogénesis del lenguaje, el establecimiento de la dominancia hemisférica y la posibilidad de una reorganización cerebral en la infancia después de ocurrida una lesión cerebral. Los primeros reportes fueron presentados en países francoparlantes por Gaudard (1884); en Alemania y Austria por Bernhart (1885), Clarus (1874), y Freud (1897) así como en Inglaterra por Mallins (1883). Como se estilaba en ese entonces, los reportes correspondían a casos aislados o a grupos pequeños de individuos.

A finales del siglo XIX quedó establecida la diferencia entre los problemas de lenguaje debidos a trastornos intelectuales y aquellos ocurridos de manera independiente. Asimismo se marcó la diferencia entre las características de la afasia infantil y aquella del adulto y lo transitorio de este trastorno.

Durante la primera mitad del siglo XX aparece por primera vez el término de afasia adquirida (Decanosoff, 1911) contrastándola con la afasia congénita, se continua indagando las diferencias entre la afasia infantil y aquella del adulto (Lhermitte, 1934; Taillens, 1937; Mantero y Hazan, 1939).

El surgimiento del estudio del trastorno en la lectura fue un tanto diferente ya que inició, a diferencia del trastorno de lenguaje, por el reconocimiento de la ceguera verbal congénita; un problema para aprender a leer en la población infantil y no como consecuencia de una lesión aguda en el cerebro adulto. Este síndrome fue reconocido por primera vez por William Pringle Morgan (1896) quien publicó el caso de un jovencito que si bien estuvo sometido al aprendizaje formal de la lectura desde la edad de 7 años, a los 14 años apenas podía leer letras aisladas y algunas palabras simples con dificultad. Además, este médico inglés reconoció en esta entidad clínica su condición biológica. Varios reportes sobre este problema, ahora conocido bajo el término de **dislexia**, siguieron a este primer caso, (Hinshelwood, 1900, 1902; Fisher, 1905) interesándose por la prevalencia (Fisher, 1905; Warburg, 1911), su asociación con la lateralidad manual zurda (Ballard, 1912), con una alteración en el hemisferio izquierdo

(Claiborne, 1906) y en específico con una disfunción de las áreas cerebrales responsables del lenguaje (Hinshelwood, 1900). James Hinshelwood, un oftalmólogo inglés, propuso concretamente que las regiones angulares y supramarginales del hemisferio izquierdo serían las responsables de las dificultades en el aprendizaje de la lectura (Hinshelwood, 1900, 1902).

En Estados Unidos de America (EUA), el neuropatólogo Samuel Torrey Orton publicó en 1937 su libro *Reading, Writing and Spelling Problems in Children* en el que propone que la habilidad para leer implica la participación de áreas cerebrales adicionales a la región angular propuesta por Hinshelwood. También, Orton propuso que la dominancia cerebral hemisférica es relevante en el aprendizaje de la lectura y que los niños con dislexia, al carecer de dominancia hemisférica normal, no pueden establecer cerebralmente la asociación entre los estímulos visuales de las palabras y su correspondiente representación oral. La observación de que muchos de los niños con dislexia eran zurdos o ambidestros llevó a Orton a concluir que este problema de aprendizaje se fundamentaba en la falta de dominancia del hemisferio cerebral izquierdo sobre el hemisferio derecho.

Probablemente esta segunda línea que analiza los trastornos de desarrollo, constituye un cimientito más específico de la neuropsicología infantil, ya que a partir de estos estudios se observa un interés creciente, a mitad del siglo XX, por comprender las bases biológicas de los problemas de aprendizaje. En 1962, Samuel Kirk utiliza el término **problemas de aprendizaje** para referirse a un retraso o trastorno en el desarrollo del habla, lenguaje, lectura, escritura o habilidades matemáticas resultante de disfunciones cerebrales o problemas emocionales. Años más tarde, el gobierno federal de EUA patrocina un proyecto para analizar las causas de los problemas de aprendizaje denominado "Daño cerebral mínimo: proyecto nacional sobre los problemas de aprendizaje". Este proyecto estuvo conformado por dos comisiones de profesionales en el área educativa y médica, teniendo como objetivo central la definición de los problemas de aprendizaje y las características del llamado **daño cerebral mínimo** (Clements, 1966; Haring y Bateman, 1969).

El hipotético trastorno referido como daño cerebral mínimo fue identificado en niños con inteligencia normal o superior que presentaban problemas específicos de aprendizaje o conductas limitantes, manifestados en forma de alteraciones perceptuales, trastornos en el lenguaje, la memoria, problemas en las habilidades conceptuales o trastornos en la atención o en el control motor, y que se asociaban con una supuesta disfunción del sistema nervioso central (Clements, 1966). La comisión encargada de la definición de los llamados problemas de aprendizaje los interpretó como discrepancias en el desarrollo de las diversas funciones sensoriales, motoras, académicas o conceptuales que interferían con el adecuado desempeño de tareas escolares (Chalfant y Schffelin, 1969; Haring y Bateman, 1969). Se enfatizó que estos problemas de aprendizaje no representaban necesariamente una desviación en el funcionamiento del sistema nervioso central. A partir de entonces aparecieron diversas definiciones de problemas de aprendizaje que llevaron en 1977 al uso del término **problema específico de aprendizaje** en la lectura, escritura o matemáticas (*U.S. Office of Education*, 1977). Esta terminología se conserva hasta la fecha. Una diferencia, sin embargo, entre el concepto de problemas de aprendizaje de hoy y aquel concebido en los años 70, está en considerar actualmente que los problemas de aprendizaje tienen una naturaleza intrínseca; presumiblemente se encuentran relacionados con una disfunción del sistema nervioso central. Se considera hoy, que los problemas emocionales o de interacción social pueden existir concomitantemente pero no se consideran etiológicos a los problemas de aprendizaje (*Nacional Joint Committee on*

Learning Disabilities, 1988). Los problemas en el aprendizaje de la lectura, la escritura y el cálculo se comenzaron a designar con los términos dislexia, disgrafía y discalculia de desarrollo en los años 60 y 70 del siglo pasado, aun cuando en la literatura psicoeducativa frecuentemente se continúa hablando de problemas específicos de aprendizaje (Ardila, Rosselli, y Matute, 2005). El término dislexia fue sistematizado en 1969 por el neurólogo inglés MacDonald Critchley, y el término discalculia fue introducido por el psicólogo checo Ladislav Kosc (1974).

La hipótesis de la posible existencia de alteraciones cerebrales asociadas con los problemas de aprendizaje fue apoyada posteriormente con los trabajos de Albert Galaburda y Norman Geschwind quienes en el análisis postmortem de un individuo con dislexia encontraron diferencias en el tamaño del plano temporal del hemisferio izquierdo, así como cambios en la caracterización de la corteza cerebral en áreas relacionadas con la lectura dados principalmente por un trastorno en la migración neuronal (Galaburda y cols., 1985). Las diferencias en el funcionamiento cerebral durante tareas de lenguaje entre individuos disléxicos y lectores normales han sido corroboradas recientemente utilizando técnicas modernas de neuroimagen (Odegard y cols., 2008; Rimrodt y cols., 2008). Igualmente se ha visto que los individuos que sufren de una discalculia de desarrollo activan regiones cerebrales diferentes a las que activan controles normales durante la ejecución de tareas numéricas (Price y cols., 2007).

Una tercera línea corresponde al estudio del retraso mental. Hacia mediados del siglo XX, el neuropsiquiatra Alfred Strauss y el psicólogo evolutivo Heinz Werner se interesaron por determinar las bases cerebrales del retardo mental e identificaron dos grupos: el retardo mental exógeno asociado con daño cerebral, y el retardo mental endógeno, considerado como un retraso de tipo familiar. Las ideas de Strauss y Werner fueron continuadas por William Cruickshank quien comenzó a trabajar con niños con parálisis cerebral e introdujo en 1961 el concepto de trastorno atencional con hiperactividad (citado en Hallahan y Mock, 2003).

Paralelo al análisis de las bases biológicas de los problemas de desarrollo en el aprendizaje, se inició el interés por las alteraciones cognitivas en niños con lesiones cerebrales adquiridas. Es así como el neurólogo infantil Randolph Byers y la psicóloga Elizabeth Lord publican un reporte sobre los trastornos de conducta en la infancia asociados con daño cerebral por intoxicación con plomo (Byers y Lord, 1943). Julian de Ajuriaguerra y Henry Hécaen (1949), en Francia, analizaron diversos síndromes neuropsicológicos en niños con lesiones tempranas y Alexandre Romanovich Luria, en la antigua Unión Soviética, propone uno de los primeros modelos de desarrollo neuropsicológico (Luria, 1966). Hacia los años 70 del siglo XX varios autores mostraron interés por el concepto de asimetría cerebral en el cerebro humano en desarrollo, y se iniciaron diferentes proyectos de investigación sobre la lateralización de funciones en el cerebro del niño normal y del niño con lesiones cerebrales adquiridas. Surgieron entonces los primeros debates sobre el concepto de **equipotencialidad** hemisférica propuesto por Lenneberg (1967) y se propuso entonces la idea de la presencia de una asimetría cerebral desde el nacimiento (Kinsbourne y Hiscock, 1977; Segalowitz y Gruber, 1977). Igualmente se comienza a dar una gran importancia a la preferencia manual como expresión de la lateralización hemisférica.

A partir de los años 80 se observa un florecimiento de la neuropsicología infantil. En 1983, aparece el primer libro sobre el tema, escrito por Rourke Bakker, Fisk, y Strang; y en 1985 Francis Pirozzollo funda la primera revista dedicada exclusivamente a la neuropsicología del desarrollo, *Developmental Neuropsychology*. Esta revista, sin embargo, publica no sólo artículos sobre neuropsicología infantil sino también sobre neuropsicología del envejecimiento. En 1995

aparece una segunda revista *Child Neuropsychology*, fundada por Harry van der Vlugt, Byron Rourke y Sara Sparrow, dedicada exclusivamente a la publicación de investigación en el área de la neuropsicología infantil. A partir de entonces más de una docena de libros sobre el tema de neuropsicología infantil se han publicado, la mayoría de ellos en inglés, pero también varios en español y otras lenguas (p. ej. Anderson y cols., 2001; Ardila, Rosselli, y Matute, 2005; Baron, Fennel, y Voeller, 1995; Harris, 1995; Molfese y Segalowitz, 1988; Portellano, 2008; Reed y Warner-Rogers, 2008; Reynolds y Fletcher-Janzen, 1989, 1997; Rosselli y Ardila, 1988; Rosselli y Ardila, 1992; Rosselli; Rourke, van der Vlugt y Rourke, 2002; Segalowitz y Rospin, 2003; Spreen, Risser y Edgell, 1995; Temple, 1997; Teeter Ellison y Semrud-Clikeman, 2007; Yeates, Ris y Taylor, 2000).

Neuropsicología del adulto vs Neuropsicología infantil

Los principios fundamentales de la neuropsicología del adulto también aplican a la neuropsicología infantil. Por ejemplo, en ambas poblaciones existen diferencias funcionales entre los dos hemisferios cerebrales. Sin embargo, existen algunas diferencias importantes en cuanto al papel que desempeña cada hemisferio cerebral durante el proceso de maduración.

La evaluación neuropsicológica en ambas poblaciones (adultos y niños) contribuye al diagnóstico de fortalezas y déficits; igualmente recoge información sobre la gravedad del trastorno y las posibles implicaciones en el futuro paciente. Existen, sin embargo, algunas diferencias entre la evaluación neuropsicológica del niño y del adulto que merecen ser mencionadas. 1) El niño posee un cerebro en desarrollo, y en consecuencia, se encuentra en un estadio de adquisición de conocimientos y habilidades. 2) El perfil resultante de la evaluación neuropsicológica durante la niñez varía considerablemente a través del tiempo y se espera generalmente una correlación positiva entre la edad y el puntaje natural obtenido en una prueba neuropsicológica. Durante la adultez, por el contrario, el perfil obtenido en la evaluación neuropsicológica presenta mayor estabilidad y está menos afectado por la edad del paciente. Sin embargo, en grupos de edad avanzada (mayores de 65 años) se vuelve a encontrar esta variabilidad de puntajes asociada con la edad. En este grupo se espera observar una correlación negativa entre la edad del individuo y los puntajes obtenidos en algunas pruebas neuropsicológicas. 3) Otra característica única de la neuropsicología infantil, es la relevancia del diagnóstico diferencial entre un proceso neurológico adquirido (p. ej., una encefalitis) contra un proceso neurológico de tipo congénito que se evidencia en el desarrollo, como sería un problema específico de aprendizaje. Los problemas específicos de aprendizaje incluyen la dislexia, disgrafía y la discalculia, al igual que los problemas en el desarrollo del habla y el lenguaje, los problemas de aprendizaje de tipo no verbal, y las dificultades en el desarrollo de las habilidades motoras (dispraxia de desarrollo) (Ardila, Rosselli, y Matute, 2005).

La recuperación y la rehabilitación son diferentes en el niño y en el adulto. El cerebro infantil es mucho más plástico y en consecuencia la recuperación observada puede ser significativamente mayor en niños que en adultos (Fletcher-Janzen, y Kade, 1997). Sin embargo, los patrones de recuperación del niño y del adulto pueden variar por otras razones. En contraste con la gran localización de funciones que reflejan la patología neurológica del adulto, los trastornos neurológicos adquiridos durante la infancia, tales como los traumatismo craneoencefálicos, o las enfermedades metabólicas, generan usualmente un déficit cognitivo mucho más global y generalizado, caracterizado por alteraciones en el procesamiento de la información, al igual que problemas en el desempeño de funciones ejecutivas (Dennis, 1989; Erwing-Cobbs y cols., 2004). Es poco común

encontrar afasias y apraxias en niños con daño cerebral, ya que los accidentes vasculares y los tumores son poco frecuentes en esta población.

También, en la población infantil se consideran dos momentos ligados a la plasticidad cerebral. El primer momento es aquel que permite la recuperación de funciones ya evidentes en la etapa premórbida y un segundo momento es el que permitirá nuevos aprendizajes. Se ha descrito en la población infantil con lesiones cerebrales una buena recuperación de los niveles premórbidos a la vez, que limitaciones para llevar a cabo aprendizajes ulteriores (Hécaen, 1976; 1983).

El valor predictivo de la evaluación neuropsicológica no es equivalente en el niño con relación al adulto. En el adulto, cuando se trata de una condición no progresiva (p. ej. un accidente cerebrovascular) el pronóstico se puede hacer dentro de un tiempo relativamente breve con relación al momento de la lesión cerebral. Es decir, los cambios cognitivos y de la conducta consecuentes a la patología cerebral se observan casi inmediatamente. En el niño, en cambio, hay una disociación entre la edad de la lesión y la edad del síntoma. El síntoma puede aparecer mucho tiempo después de la aparición de la lesión (Lopera, 1992). Por ejemplo, una lesión a los 3 meses no dará sintomatología del lenguaje hasta la edad de adquisición del mismo. Incluso, algunos autores han propuesto que el daño cerebral temprano puede generar alteraciones adicionales durante el proceso de desarrollo. Por ejemplo, se ha observado que en caso de traumatismos craneoencefálicos en niños puede observarse un incremento de la atrofia cerebral paralelo al desarrollo cerebral (Anderson y Pentland, 1998).

El desempeño de un niño en pruebas neuropsicológicas va a estar, en consecuencia, significativamente afectado por variables maduracionales y de desarrollo. Los instrumentos clínicos que se utilizan dentro de la neuropsicología infantil deben ser flexibles y acordes con la etapa de desarrollo en la que se encuentre el niño. Idealmente estos instrumentos deben estar debidamente estandarizados para los diferentes grupos de edad. La normalización de pruebas adquiere una gran importancia dentro de la neuropsicología infantil.

El neuropsicólogo infantil

El neuropsicólogo infantil es un especialista en evaluación y tratamiento de niños o adolescentes con alteraciones cognitivas, de la conducta o académicas relacionadas con problemas congénitos o lesión cerebral. Existen varios contextos en los cuales el neuropsicólogo infantil puede trabajar. Por un lado, en el contexto escolar, tratando fundamentalmente los problemas de aprendizaje y usualmente interviniendo sobre una población con dificultades de desarrollo. Por otro lado, el neuropsicólogo infantil puede ser parte de una unidad de neurología pediátrica; en este caso, su actividad profesional estará dirigida a la evaluación de niños con lesiones cerebrales de diversa etiología. El neuropsicólogo infantil puede también ser miembro de una unidad de psiquiatría infantil; en este caso, su labor se centrará en la evaluación neuropsicológica y el desarrollo de estrategias de rehabilitación en niños con condiciones psiquiátricas, como sería el autismo infantil. Finalmente el neuropsicólogo infantil puede desempeñarse como investigador de las funciones cognitivas y del comportamiento en poblaciones infantiles normales o con condiciones neurológicas.

En todos estos casos, el neuropsicólogo infantil requiere de conocimientos suficientes relacionados con la maduración cerebral; por ello necesita de un adiestramiento adicional al que se recibe dentro de la formación estándar en neuropsicología. La neuropsicología infantil, en realidad puede considerarse como una subespecialización de la neuropsicología.

El nivel de análisis requerido por el neuropsicólogo infantil va a variar dependiendo de su campo de acción. Por ejemplo, un neuropsicólogo que trabaja en el sistema escolar necesita conocer mucho sobre problemas de aprendizaje y técnicas psicoeducativas. En tanto, un neuropsicólogo que trabaja en una unidad neurológica de un hospital debe tener un conocimiento claro de las alteraciones observadas en casos de patologías neurológicas infantiles.

Conclusiones

La neuropsicología infantil es una disciplina relativamente joven nacida de la neuropsicología del adulto que progresivamente ha ido definiendo sus objetivos propios. De hecho, la neuropsicología infantil puede considerarse como una subespecialización de la neuropsicología. Desde el siglo XIX y comienzos del siglo XX aparecen algunas observaciones aisladas sobre las posibles patologías subyacentes a los problemas de aprendizaje, y es solamente hacia mediados del siglo XX cuando se establece un campo de trabajo en neuropsicología dedicado a los problemas infantiles, tanto adquiridos como consecuencia de una patología cerebral, como asociados al desarrollo.

La diferencia más importante entre la neuropsicología del adulto y la neuropsicología del niño, se refiere a que el niño posee un cerebro dinámico y cambiante en tanto que en el adulto el cerebro permanece más estable. Por ello, las correlaciones cerebro-conducta son mucho más localizables en el adulto. Incluso, en los niños las secuelas de una patología cerebral, en ocasiones, son observables sólo años después de sufrirse la condición patológica.

La neuropsicología infantil se ocupa fundamentalmente de tres tipos de problemas: desfases en la adquisición de habilidades intelectuales y de formas del comportamiento (problemas de aprendizaje, trastornos de conducta unidos al desarrollo, y similares); secuelas de patología cerebral temprana; condiciones médicas específicas principalmente de tipo genético y metabólico. Representando una de las áreas de mayor desarrollo reciente en neuropsicología, y actualmente existen múltiples publicaciones sobre el tema. La introducción de las técnicas contemporáneas de neuroimágenes ha permitido, al igual que en todas las áreas de la neuropsicología, lograr una mayor comprensión de los procesos cerebrales que subyacen a los trastornos intelectuales y del comportamiento en este grupo poblacional. Sin embargo, aún no existen modelos sólidos que permitan interpretar con validez las relaciones cerebro-conducta dentro de la neuropsicología infantil. Dado lo anterior, se espera, lograr una comprensión cada vez mayor de los procesos cerebrales que fundamentan el desarrollo cognitivo y del comportamiento en condiciones normales y anormales.

Referencias

- Ajuriaguerra, J. & Hécaen, H. (1949). *Le cortex cérébral. Étude neuro-psycho-pathologique*. París, Francia: Masson et Cie.
- Anderson, V., Northan, E., Hendy, J. & Wrennall, J. (2001). *Developmental neuropsychology: A clinical approach*. Nueva York, EUA: Psychology Press.
- Anderson, V. & Pentland, L. (1998). Residual attention deficits following childhood head injury. *Neuropsychological Rehabilitation*, 8, 283-300.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología clínica*. México: Editorial El Manual Moderno.
- Ardila, A., Rosselli, M. & Matute, E. (2005). *La neuropsicología de los problemas de aprendizaje*. México: Editorial El Manual Moderno.
- Ballard, P. (1912). Sinistrality and speech. *Journal of Experimental Psychology*, 1, 298-310.

- Baron, I., Fennell, E. & Voeller, K. (1995). *Pediatric neuropsychology in the medical setting*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Bastian, D. (1898). *Aphasia and other speech defects*. Londres, Inglaterra: H. Lewis.
- Bernhart, M. (1885). Ueber die spastische cerebrale paralyse im kindersalter (hemiplegia spastica infantilis) nebst einem excursus über "aphasie bei kindern". *Virchows Archives fuer Pathologische Anatomie und Physiologie und für Klinische Medizin*, 102, 26-57.
- Broca, P. (1863). Localization des fonctions cérébrales: Siege du langage articulé. *Bulletin de la Société d'Anthropologie*, 4, 200-203.
- Byers, R. & Lord, E. (1943). Late effects of lead poisoning on mental development. *American Journal of Disabilities in Children*, 66, 471-494.
- Claiborne, J. (1906). Types of congenital symbol amblyopia. *JAMA: Journal of the American Medical Association*, 47, 1813-1816.
- Clarus, A. (1874). Ueber aphasie bei kindern. *Jahrb f. Kinderheild*, 8, 369-400.
- Chalfant, J. & Schffelin, M. (Eds.). (1969). *Central processing dysfunction in children: A review of research*. Bethesda, EUA: US Department of Health, Education and Welfare.
- Charcot, J. (1877). *Lectures on the diseases of the nervous system*. Londres, Inglaterra: The New Sydenham Society.
- Clements, S. (1966). Minimal brain dysfunction in children: Terminology and identifications. Phase one of three-phase project. *NINDS Monographs 9* (Public Health Service Bulletin 1415). Washington, DC, EUA: US Department of Health, Education and Welfare.
- Critchley, M. (1968). Dysgraphia and other anomalies of written speech. *Pediatric Clinics of North America*, 15, 639 - 650.
- Decanosoff, J. (1911). De l'aphasie chez les enfants. *Journal de Médecine et de Chirurgie Pratiques à l'usage des Médecins Praticiens*, 92, 72-73.
- Dennis, M. (1989). Language and the young damage brain. En T. Boll & B. Bryant (Eds.). *Clinical neuropsychology and brain function: research measurement and practice* (pp. 85-124). Washington, DC, EUA: American Psychological Association.
- Erwing-Cobbs, L., Prasad, M., Landry, S., Kramer, L. & DeLeon, R. (2004). Executive functions following traumatic brain injury in young children: A preliminary analysis. *Developmental Neuropsychology*, 26, 487-512.
- Fisher, J. (1905). Case of congenital word-blindness (inability to learn to read). *Ophthalmic Review*, 24, 315-319.
- Fletcher-Janzen, E. & Kade, H. (1997). Pediatric brain injury rehabilitation in a neurodevelopmental milieu. En C. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.). *Handbook of clinical neuropsychology* (pp. 452-481). Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Freud, S. (1891/1973). *Las afasias*. Buenos Aires, Argentina: Ediciones Nueva Visión.
- Freud, S. (1897). Die infantile cerebrallähmung. En Northnagel (Ed.). *Specielle Pathologie und Therapie* (IX-2). Viena, Austria: Hölder.
- Gaudard, E. (1884). Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale infantile. Ginebra, Suiza: Thèse
- Galaburda, A., Sherman, G., Rosen, G., Aboitiz, E. & Geschwind, N. (1985). Developmental dyslexia: Four consecutive patients with cortical abnormalities. *Annals of Neurology*, 18, 222-233.
- Goldstein, K. (1936). The modification of behavior consequent to cerebral lesions. *Psychiatric Quarterly*, 10, 586-610.
- Hallahan, D. & Mock, D. (2003). A brief history of the field of learning disabilities. En H. Swanson, K. Harris & S. Graham (Eds.). *Handbook of learning disabilities*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Haring, N. & Bateman, B. (1969). Introduction. En N. Haring (Ed.), *Minimal brain dysfunction in children: educational medical and health related services* (pp. 1-4). Washington DC, EUA: US Department of Health, Education and Welfare.
- Harris, J. (1995). *Developmental neuropsychiatry*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Hécaen, H. (1976). Acquired aphasia in children and the ontogenesis of hemispheric functional specialization. *Brain and Language*, 3, 114-134.
- Hécaen, H. (1983). Acquired aphasia in children: Revisited. *Neuropsychologia*, 6, 581-587.
- Hinshelwood, J. (1900). *Letter-, word-, and mind-blindness*. Londres, Inglaterra: H. K. Lewis.
- Hinshelwood, J. (1902). Congenital word-blindness, with reports of two cases. *Ophthalmic Review*, 21, 91-99.
- Jackson, J. (1864). Clinical remarks on cases of defects of expression (by words, writing, signs, etc.) in diseases of the nervous system. *Lancet*, 1, 604-605.
- Kinsbourne, M. & Hiscock, M. (1977). Does cerebral dominance develop? En S. J. Segalowitz & Y. Gruber (Eds.), *Language development and neurological theory* (pp. 171-191). Nueva York, EUA: Academic Press.
- Kirk, S. (1962). *Educating exceptional children*. Boston, EUA: Houghton Mifflin.
- Kleist, K. (1912). Der gang und der gegenwärtige stand der apraxie -forschung. *Ergebnisse der Neurologie und Psychiatrie*, 1, 342-452.
- Kleist, K. (1934). *Gehirnpathologie*. Leipzig, Alemania: Barth.
- Kosc, L. (1974). Developmental dyscalculia. *Journal of Learning Disabilities*, 7, 159-162.
- Lenneberg, E. (1967). *Biological foundations of language*. Nueva York, EUA: John Wiley & Sons.
- Lhermitte, F. (1934). Le cerveau. *Traité de Médecine des Enfants*, 5, 1.

- Lichtheim, L. (1885). On aphasia. *Brain*, 7, 433-484.
- Liepmann, H. (1900). Das krankheitsbild der apraxie (motorische asymbolie) auf grund eines falles von einseitiger apraxie. *Monatschr. Psychiatrie Neurol*, 10, 214-227.
- Lissauer, H. (1890). Ein fall von seelenblindheit nebst conem beitrage zur theorie derselben. *Archiv. Psychatrie*, 21, 222-270.
- Lopera, F. (1992). Secuelas de daño encefálico en la primera infancia. En M. Rosselli & A. Ardila (Eds.), *Neuropsicología infantil*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Luria, A. (1966). *Human brain and psychological processes*. Nueva York, EUA: Harper & Row.
- Mallins, H. (1883). *Case of aphasia with right hemiparesis in a girl aged twelve years*. *The Lancet*, 2, 895.
- Mantero, M. & Hazan, J. (1939). Afasia adquirida en el niño. *Archivos de Pediatría del Uruguay*, 10, 73-87.
- Mirsky, A., Anthony, B., Duncan, C., Ahearn, M. & Kellam, S. (1991). Analysis of the elements of attention: A neuropsychological approach. *Neuropsychology Review*, 2, 109-145.
- Molfese, D. & Segalowitz, S. (1988). *Brain lateralization in children*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Morgan, W. (1896). A case of congenital word-blindness. *British Medical Journal*, 2, 1378.
- Munk, H. (1881). *Ueber die functionen der grosshirnrinde. Gesammelte mitttheilungen aus der jahren 1877-1880*. Berlin, Alemania: Hirschwald.
- Nacional Joint Comitee on LD. (1988). *Letter to NJCLD member organizations*. Washington, DC, EUA: Author.
- Nielsen, J. (1936). *Agnosia, apraxia, aphasia: Their value in cerebral localization*. Nueva York, EUA: Hoeber.
- Odegard, T., Ring, J., Smith, S., Biggan, J. & Black, J. (2008). Differentiating the neural response to intervention in children with developmental dyslexia. *Annals of Dyslexia*, 58, 1-14.
- Orton, S. (1925). Word-blindness in school children. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 14, 581-615.
- Orton, S. (1937). *Reading, writing and speech problems in children*. Nueva York, EUA: Norton.
- Poppelreuter, W. (1917). *Die psychischen schadigungen durch kopfschuss im kriege 1914-1916: die storungen der neiden und hoheren schleitungen durch verletzungen des okzipitalhirns*. Leipzig, Alemania: Voss.
- Portellano, J. (2008). *Neuropsicología infantil*. Madrid, España: Síntesis.
- Price, G., Holloway, I., Räsänen, P., Vesterinen, M. & Ansari, D. (2007). Impaired parietal magnitude processing in developmental dyscalculia. *Current Biology*, 17(24), 1042-1043.
- Reed, J. & Warner-Rogers, J. (2008). *Child neuropsychology: Concepts, theory, and practice*. Nueva York, EUA: Blackwell publishing.
- Reynolds, C. & Fletcher-Janzen, E. (1989). *Handbook of clinical neuropsychology*. Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Reynolds, C. & Fletcher-Janzen, E. (1997). *Handbook of clinical neuropsychology* (2a ed.). Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Rimrodt, S., Clements-Stephens, A., Pugh, K., Courtney, S., Gaur, P., Pekar, J. & Cutting, L. (2008). Functional MRI of sentence comprehension in children with dyslexia: beyond word recognition. *Cerebral Cortex*, 19, 402-13.
- Rosselli, M. & Ardila, A. (1988). *Neuropsicología infantil*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Rosselli, M. & Ardila, A. (1992). *Neuropsicología infantil* (2a. ed.). Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Rourke, B. (1989). *Non-verbal learning disabilities*. Nueva York, EUA: Guilford Press.
- Rourke, B., van der Vlugt, H. & Rourke, S. (2002). *Practice of child-clinical neuropsychology: An introduction*. Lisse, Holanda: Swets & Zeitlinger.
- Segalowitz, S. & Gruber, F. (1977). *Language development and neurological theory*. Nueva York, EUA: Academic Press.
- Segalowitz, S. & Rispin, I. (2003). *Handbook of neuropsychology: Child neuropsychology*, 2. Nueva York, EUA: Elsevier.
- Spree, O., Rissler, A. & Edgell, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Taillens, J. (1937). L'aphasie chez les enfants. *Schweizerische Wochenschrift Medisinesche*, 67, 988-989.
- Taylor, G., Fletcher, J. & Satz, P. (1988). La evaluación neuropsicológica de los niños. En E. Matute (Ed.), *Neuropsicología y educación especial* (pp. 97-144). Guadalajara, México: Unidad Editorial Gobierno de Jalisco.
- Temple, C. (1997). *Developmental cognitive neuropsychology*. Nueva York, EUA: Psychology Press.
- Teeter Ellison, P. & Semrud-Clikeman, M. (2007). *Child neuropsychology; Assesment and intervention for neurodevelopmental disorders*. Nueva York, EUA: Springer Science & Business Media, LLC.
- U.S. Office of Education. (1977). *Assistance to status for education of handicapped children: procedures for evaluation specific LD*. Federal register, 42, 250.
- Warburg, F. (1911). Ueber die angeborene Wortblindheit und die Bedeutung iber Kenntnis für den Unterricht. *Zeitschrift für Kinderforschung*, 16, 97-113.
- Yeates, K., Ris, M. & Taylor, H. (2000). *Pediatric neuropsychology*. Nueva York, EUA: Guilford Press.

Desarrollo cognitivo y maduración cerebral

Mónica Rosselli y Esmeralda Matute

Diversas escuelas psicológicas han propuesto marcos explicativos para el desarrollo cognitivo del niño. Algunas de ellas buscan relacionar el desarrollo de la cognición con el desarrollo cerebral. Dentro de este contexto, el término **cognitivo** se refiere al uso o manejo del conocimiento (Gregory, 1987) e incorpora aquellos procesos que dan sentido a las señales sensoriales y a las respuestas motoras a medida que son codificadas neuralmente (Harris, 1995). Así, los procesos cognitivos incluyen una variedad de funciones mentales tales como atención, memoria, aprendizaje, percepción, lenguaje y capacidad para solucionar problemas. Cada una de estas funciones continúa una secuencia propia de desarrollo que se correlaciona con la maduración del sistema nervioso central. El objetivo central de este capítulo es el de proporcionar al lector las bases de la relación entre el desarrollo cognitivo y la maduración cerebral. Para ello, se inicia con una descripción del desarrollo del sistema nervioso (SN). Dado que el campo de la cognición humana es muy amplio, se presentan las etapas del desarrollo de tan solo algunas funciones cognitivas. Detallando lo que se sabe actualmente acerca de la correlación entre los cambios observados en estas funciones y su asociación con aspectos puntuales de la maduración cerebral. También se describen en forma breve algunos de los modelos del desarrollo cognitivo infantil.

Desarrollo morfológico del sistema nervioso

El desarrollo del sistema nervioso es secuencial y se rige por principios claros y definidos. El sistema nervioso extiende su desarrollo en interacción con el ambiente y con eventos ge-

néticamente programados (Ardila y Rosselli, 2007). De manera general, se reconocen dos momentos; en el primero de ellos, la neurogénesis se lleva a cabo la formación de manera precisa y secuenciada de cada una de las partes que conforman el SN y el segundo, comprende la maduración propiamente dicha. Aun cuando para fines didácticos se habla del periodo prenatal y posnatal, es importante destacar que el nacimiento no es una marca particular en el proceso biológico madurativo.

La formación del sistema nervioso (SN) (neurogénesis) se lleva a cabo durante las primeras 20 semanas de gestación. A partir de la semana 20 de vida intrauterina se lleva a cabo el crecimiento neuronal y la maduración la cual culmina iniciada la adultez con la maduración de las regiones corticales más anteriores conocidas bajo el nombre de áreas prefrontales. Tanto la neurogénesis como la maduración dependen de influencias genéticas y epigenéticas; el cerebro inmaduro recibe los estímulos del ambiente, sea intrauterino o extrauterino, y responde en términos de diferenciación.

Neurogénesis

La formación de las regiones cerebrales es en tiempos precisos, comenzando por las partes caudales más primitivas y terminando por las estructuras de mayor complejidad y evolución: la corteza cerebral. La formación del SN humano inicia aproximadamente 18 días después de la fertilización. En ese momento el embrión tiene tres capas germinales el **epiblasto**, el **hipoblasto** o endodermo primitivo y la última en formarse, el **amnios** que da lugar a la cavidad amniótica. Las dos primeras forman un disco bilaminar, con el epiblasto en la superficie dorsal y el hipoblasto en la superficie ventral. Al inicio de la tercera semana de gestación, aparece en este disco la estría primitiva. El desplazamiento de células por la estría primitiva da lugar al surco primario o primitivo.

En el extremo de la estría primitiva se encuentra un pequeño cúmulo de células: nódulo primitivo que posteriormente dará origen a la notocorda. La notocorda sirve como soporte longitudinal primario del cuerpo, centro primario de una serie de procesos que transforman las células embrionarias no especializadas en tejidos y órganos definitivos. En esta etapa las células que entran a la estría primitiva cambian su morfología y pueden migrar de manera individual.

A través de un proceso denominado gastrulación, este disco bilaminar se convierte en trilaminar con la formación del **mesodermo**, el cual reúne células que se extienden entre el epiblasto y el hipoblasto. Las otras dos capas de este disco son el **ectodermo** que es la capa superior y reúne los restos del antiguo epiblasto y el **endodermo** o capa germinal inferior derivado de algunas de las células del hipoblasto.

Las transformaciones para la formación del tubo neural se llevan a cabo a través de dos procesos de inducción neural. La inducción dorsal que se realiza a las 3 o 4 semanas de gestación y la inducción ventral entre las 5 y 6 semanas de gestación; en la etapa embrionaria. A través de la primera, mediante el proceso llamado nerulación la **placa neural** se deriva del engrosamiento del área dorsal media del ectodermo. Este engrosamiento resulta de la producción de células nerviosas. Posteriormente, se forman cadenas de células en ambos lados de la posición media de la placa neural, los extremos comienzan a doblarse buscando

tocarse. Estos engrosamientos se denominan pliegues neurales. Entre ellas queda un surco, el surco neural. Las invaginaciones neurales resultantes de estos pliegues se doblan hacia atrás hasta unirse y así formar el tubo neural. La parte caudal del tubo neural produce la espina dorsal. De la parte rostral resulta el cerebro. La cavidad del tubo neural produce el sistema ventricular. La elongación posterior, doblez, y engrosamiento del tubo neural le dan una forma de pipa.

En el día 25 de gestación 3 vesículas primarias son aparentes: el prosencéfalo, el mesencéfalo y el rombencéfalo. En el día 32, la primera y la última de estas vesículas se dividen en dos. Con ello, el tubo neural pasa de trivesicular a pentavesicular. Del prosencéfalo se deriva el telencéfalo y el diencefalo, en tanto que el rombencéfalo da origen al metencéfalo y al mielencéfalo. En el cuadro 2-1 se presentan las vesículas secundarias y sus derivados con la estructura Adulta.

Cuadro 2-1. Relación de las vesículas con la estructura adulta

	Derivados	Cavidades
Telencéfalo (cerebro terminal)	Corteza cerebral Cuerpo estriado y demás ganglios basales Rinencéfalo y sistema límbico Hipotálamo rostral	Ventrículos laterales Porción rostral, tercer ventrículo
Diencefalo	Epitálamo Tálamo, Hipotálamo Tálamo ventral	Mayor parte del tercer ventrículo
Mesencéfalo	Tectum (techo), Lámina cuadrigémina Tegmento Pedúnculos cerebrales	Acueducto cerebral
Metencéfalo	Cerebelo Puente	Cuarto ventrículo
Mielencéfalo	Médula oblonga	
Médula espinal	Médula espinal	Conducto o canal central

Cuando hay defectos en el cierre del tubo neural, éstos difícilmente son compatibles con la vida. Algunas de las anomalías derivadas de los trastornos del cierre del tubo neural son el mielomeningocele, la anencefalia y el encefalocele.

A través de la inducción ventral (5 a 6 semanas de gestación) se segmenta el tubo neural en su eje longitudinal; se forma la mayor parte del cerebro y de la cara, se separan los hemisferios, aparecen las vesículas ópticas, bulbos olfatorios y el cerebelo. A este nivel, las alteraciones producen trastornos neurológicos-neuropsicológicos graves, que con frecuencia se acompañan de crisis convulsivas.

En el cuadro 2-2 se presenta un resumen de los principales sucesos en la embriogénesis del SNC (sistema nervioso central), desde la formación de la placa neural el día 18 de la gestación, hasta la aparición de los ventrículos cerebrales al tercer mes, cuando comienza el periodo fetal (Majovski, 1989).

Cuadro 2-2. Embriología del sistema nervioso

Edad	Estructura cerebral
18 días	Aparición de la placa y la cresta neurales, una banda de tejido ectodérmico en la línea media a lo largo de la superficie dorsal del embrión
24 días	Formación del tubo neural
28 días	Aparecen tres abultamientos en el tubo neural: prosencéfalo, mesencéfalo, romboencéfalo. Del prosencéfalo emergen las vesículas ópticas
36 días	El prosencéfalo se divide en telencéfalo y diencéfalo; el romboencéfalo se divide en dos partes: anterior (protuberancia y cerebelo) y posterior (bulbo raquídeo)
45 días	Del telencéfalo se forman los hemisferios cerebrales
7 semanas	Los hemisferios cerebrales crecen y se inicia la formación de los surcos y las circunvoluciones
3 meses	Los hemisferios cerebrales están claramente diferenciados, se aprecia la comisura lateral de Silvio y del mesencéfalo surgen el rinencéfalo (bulbo olfatorio, hipocampo y sistema límbico, los núcleos profundos del cerebro (ganglios basales) y la corteza cerebral

Maduración cerebral

A su vez, el proceso de maduración depende de la organización y diferenciación celular caracterizados por el crecimiento axonal y dendrítico, la sinaptogénesis, la muerte axonal y celular y la mielinización. Este proceso termina iniciada la adultez con la culminación del proceso de mielinización axonal (Kolb y Fantie, 1989).

Durante la etapa fetal ocurren los procesos esencialmente madurativos que van a dar la forma final del sistema nervioso. Cuando inicia el periodo fetal comienza el periodo de crecimiento más dramático en la dimensión radial de las vesículas cerebrales, principalmente de la pared de la vesícula telencefálica de la cual nace la corteza cerebral.

La corteza se expande primero rostralmente para formar los lóbulos frontales, luego dorsalmente para los lóbulos parietales. Posterior e inferiormente para lóbulos occipitales y temporales.

Los primeros surcos de la corteza cerebral aparecen hacia los 150 días de gestación. Los surcos secundarios y primera mielinización hacia los 180 días.

Mecanismos celulares

Cuatro mecanismos celulares subyacen a la formación y la maduración del SN: proliferación, migración, diferenciación y muerte celular. La proliferación es la producción de las células nerviosas. En un inicio, en el tubo neural se distinguen dos capas: la capa interna o ventricular y la capa externa o marginal. Las células nerviosas inician como una simple capa celular a lo largo de la superficie interna del tubo neural. Las células se dividen y dan origen a células hijas. En esta eta-

pa las células nerviosas son neuroblastos. De éstas se derivan las neuronas y la glía. Las neuronas del SN en desarrollo siempre están en movimiento y tienen información sobre su ubicación final en éste. Existen diversos mecanismos a través de los cuales las neuronas alcanzan el sitio que les corresponde. Algunas se mueven a lo largo de la superficie de un tipo de célula glial, la glía radial, que les sirve como alambres de soporte durante su desplazamiento. Otro mecanismo, más tardío es la atracción por otras neuronas (Rakic, 1985). La migración inicia desde la zona ventricular y todas las células que migran son neuroblastos. En la corteza, el establecimiento de las neuronas conforma una organización horizontal (capas) y otra vertical (columnas). Cada capa tiene diferentes tipos de neuronas. El número de capas aumenta en el desarrollo; pasa de las 4 capas embrionarias del telencéfalo a las 6 capas de la corteza del adulto.

La migración es vulnerable a causas genéticas, infecciones virales, y alteraciones vasculares. Al no ubicarse los neuroblastos en el lugar que les corresponde se pueden producir alteraciones en los surcos o en los giros (micropoligiria), agenesia del cuerpo calloso y heterotopias neuronales. Las alteraciones en la migración neuronal han sido relacionadas a trastornos del aprendizaje como lo es la dislexia (Galaburda y Kemper, 1982).

En la neurogénesis destaca, además de la migración celular, la participación de otro mecanismo celular: la proliferación y migración celular. La ocurrencia máxima de la proliferación es de los 2 a 4 meses de gestación, en tanto que la migración es entre los 3 a 5 meses de gestación. Al igual que para la migración, existen diversos mecanismos que propician la diferenciación celular. La formación de una célula depende tanto de los determinantes de la célula individual como de la influencia de la célula vecina. Algunas partes crecen sin y otras con influencia del ambiente; es decir algunas tienen autoorganización intrínseca, en tanto que otras requieren de la influencia del ambiente neural (Rosenzweig y Leiman, 1992).

Una vez alcanzados sus destinos, las células nerviosas comienzan a adquirir la apariencia distintiva. Los neuroblastos tienen el potencial de transformarse en diferentes tipos de células nerviosas. Lentamente se forman más y más ramificaciones. Cualquier región del SNC puede tener células nerviosas de dos o más tipos (p. ej., en la corteza cerebelosa hay células de Purkinje y células granulares). En las regiones que están organizadas por capas (corteza) primero se forman las grandes células.

Las alteraciones en la diferenciación neuronal pueden dar como resultado anomalías en el desarrollo cortical causantes de retardo mental. Las lesiones cerebrales tempranas pueden igualmente alterar el desarrollo cerebral. Una vez lesionado el tejido cerebral del niño no se produce una proliferación neuronal adicional que compense la pérdida.

La diferenciación y el crecimiento de las neuronas tienen lugar antes que la producción de células gliales y estos procesos parecen ejercer un papel importante en la estimulación del crecimiento y proliferación de la glía. Al contrario de las neuronas, las células gliales continúan su proliferación después del nacimiento. Uno de los mecanismos celulares marcados por la genética es la apoptosis; la sobreproducción inicial de neuronas y aún procesos neuronales con la eliminación posterior de aquellos innecesarios (Mendola y cols., 2002). Es decir, la muerte celular en una fase crucial del desarrollo del encéfalo. Especialmente en etapa embrionaria. De hecho, en algunas partes del encéfalo y de la médula espinal la mayoría de las neuronas mueren en etapa prenatal. Los factores que determinan este mecanismo son de diverso orden; tamaño del campo de la superficie corporal, competencia en el establecimiento de conexiones, nivel de sustancias químicas naturales, emparejamiento numérico entre poblaciones celulares, presencia de conexiones incorrectas.

Conectividad interneuronal

Una vez establecida la neurona se desencadenan los procesos relacionados con la maduración; la neurona continúa su desarrollo y diferenciación. Los procesos relacionados a la maduración cerebral son aquellos encaminados a la organización funcional y a la diferenciación celular: crecimiento axonal y sinaptogénesis, muerte axonal y celular, y mielinización. Todos ellos están encaminados a alcanzar la conectividad interneuronal.

Con relación a la formación y al crecimiento axonal, Brodal (1992) sugiere que los axones reconocen su vía de desarrollo como resultado de una afinidad química entre las terminales axonales y la neurona meta. Estos marcadores químicos están presentes sólo en fases específicas del desarrollo y desaparecen para asegurar el contacto selectivo con la neurona meta (Teeter Ellison y Semrud-Clikeman, 2007). El crecimiento de los axones es rápido y ya es observable en el periodo de migración.

El crecimiento dendrítico, visible cerca de los 7 meses de gestación, ocurre a una velocidad menor a la observada en el crecimiento axonal y generalmente inicia ya que las células nerviosas alcanzaron su ubicación final. El desarrollo dendrítico continúa posnatalmente y es afectado por la estimulación ambiental después del nacimiento (Teeter Ellison y Semrud-Clikeman, 2007).

La sinapsis es la unión o contacto entre dos neuronas. Con relación a la sinaptogénesis, es decir, la formación de sinapsis, Kolb y Fantie (1989) señalan que éstas son observables hacia el quinto mes de gestación. En etapas tempranas se observa una redundancia sináptica y posteriormente hay una eliminación selectiva de sinapsis; la densidad sináptica disminuye con la edad. Lo anterior sugiere una relación inversa entre densidad sináptica y habilidades cognitivas. De acuerdo a estos mismos autores, la reducción en el número de sinapsis se relaciona con la eficiencia y refinamiento de la función en un sentido cualitativo. Las redes sinápticas se hacen más elaboradas a medida que se avanza en el desarrollo. A partir del tercer trimestre de la vida intrauterina hasta los dos años de edad se observa un crecimiento acelerado.

El proceso de mielinización es lento. Las células gliales cubren los axones con una capa de mielina, que está hecha de proteínas y lípidos, y que hace que la conducción eléctrica del axón sea más rápida y con un menor consumo energético. El proceso de mielinización inicia unos tres meses después de la fecundación, y ocurre progresivamente en tiempos diferentes de acuerdo a la región del desarrollo del sistema nervioso (Yakovlev y Lecours, 1967). Las últimas áreas en mielinizarse corresponden a la región prefrontal.

Evidencias del desarrollo de la función neural en etapa prenatal

De acuerdo a Carlson (2000), se observan evidencias de actividad refleja primitiva hacia la sexta semana de gestación, cuando al tocar la piel que rodea la boca se produce una flexión contralateral del cuello. Esta sensibilidad de la piel se extiende, en las siguientes 6 a 8 semanas y se observa respuestas reflejas cuando se estimula desde la cara a las palmas de las manos y la región superior del tórax. Hacia la semana 12 toda la superficie del cuerpo es sensible, excepto la espalda y la coronilla. La respuesta refleja también se va modificando de movimientos generalizados hasta respuestas más específicas. La secuencia de aparición de los movimientos reflejos es craneocaudal.

Muchos de los estudios dirigidos a conocer las posibilidades conductuales del feto han sido realizados en niños prematuros. A través de estos se ha encontrado que hacia el cuarto mes de gestación aparece un patrón de actividad el cual es intermitente. Es en ese momento cuando la mamá percibe por primera vez los movimientos de su hijo. Entre el cuarto y quinto mes el feto puede asir con fuerza una varilla de vidrio. El reflejo de succión aparece al sexto mes y mantener la respiración. Los cambios de conducta que se observan en el último trimestre son más sutiles y son signos de maduración estructural y funcional (Carlson, 2000).

Etapa posnatal

Después de aproximadamente 280 días de gestación ocurre el nacimiento y se inicia el periodo posnatal. El funcionamiento del SN del recién nacido, o neonato (nombre que recibe durante el primer mes de vida), es usualmente evaluado por el pediatra (neonatólogo) mediante la escala que ideó Virginia Apgar en 1952 y que es conocida como test de Apgar. Este test se aplica al minuto y a los 5 minutos de nacido y los criterios que evalúa son: apariencia, pulsos, gestos, actividad y respiración (Black, 1972).

El nivel del desarrollo del SNC del neonato se observa en conductas motoras simples y reflejas. Un niño que presenta un color rosado en la piel, con una tasa cardiaca >100 , que presenta actividad motora espontánea y un llanto fuerte, obtendrá un Apgar normal: 7 a 10. Un Apgar de menos de 7 puede ser sugestivo de hipoxia o depresión respiratoria y puede ser un factor de riesgo de daño cerebral.

Después del nacimiento, el cerebro continúa con un crecimiento rápido. Este crecimiento es consecuencia del desarrollo de procesos dendríticos y de la mielinización de las vías nerviosas. La complejización de la corteza cerebral se correlaciona con el desarrollo de conductas cognitivamente más elaboradas. El inicio de la primera infancia, etapa comprendida entre el segundo mes y el sexto año de vida, se caracteriza por una mayor elaboración de las conductas sensoriales perceptuales y motoras (Bower, 1977). Se observa un importante incremento en la capacidad de respuesta del niño a los estímulos del medio ambiente. Estos cambios comportamentales se correlacionan con un mayor desarrollo de conexiones entre las áreas cerebrales principalmente entre las áreas de asociación (Spreeen y cols., 1995).

Los cambios electroencefalográficos corroboran los cambios a nivel cortical: hacia el cuarto mes de vida se puede registrar un ritmo lento estable en la corteza occipital que gradualmente se va convirtiendo en el ritmo alfa de 8 a 13 Hz (Vaughan y Kurtzberg, 1989) (figura 2-1). De este momento en adelante las neuronas continúan su proceso de mielinización que se extiende durante la segunda infancia (entre los 6 y los 12 años aproximadamente), la adolescencia (periodo comprendido entre los 12 y los 18 años), que se extiende a la adultez temprana y se correlaciona con el desarrollo de funciones cognitivas cada vez más complejas (Dodge y cols., 1975).

En el momento del nacimiento solamente unas pocas áreas del cerebro están completamente mielinizadas, como son los centros del tallo cerebral que controlan los reflejos. Una vez mielinizados sus axones, las neuronas pueden alcanzar su funcionamiento completo presentando una conducción rápida y eficiente. Los axones de las neuronas de los hemisferios cerebrales completan su mielinización particularmente tarde, a pesar de que el proceso se inicia en un periodo posnatal temprano. Las áreas primarias sensoriales y motoras de la corteza cerebral inician su proceso de mielinización antes que las áreas de asociación frontal

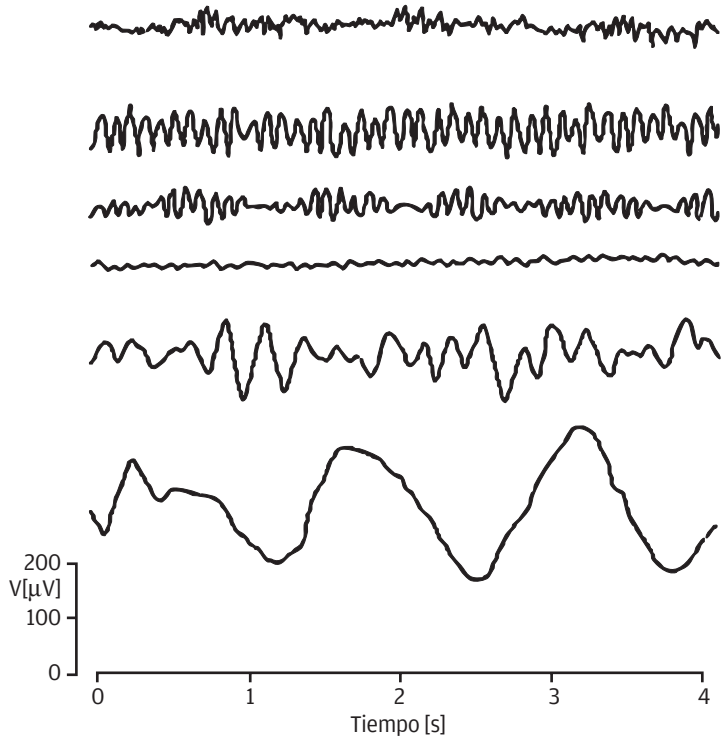
Figura 2-1

Beta (β) 13 - 30 Hz
Lóbulos parietal
y frontal

Alfa (α) 8 - 13 Hz
Lóbulo occipital

Teta (θ) 4 - 8 Hz
Niños y adultos
en fase de sueño

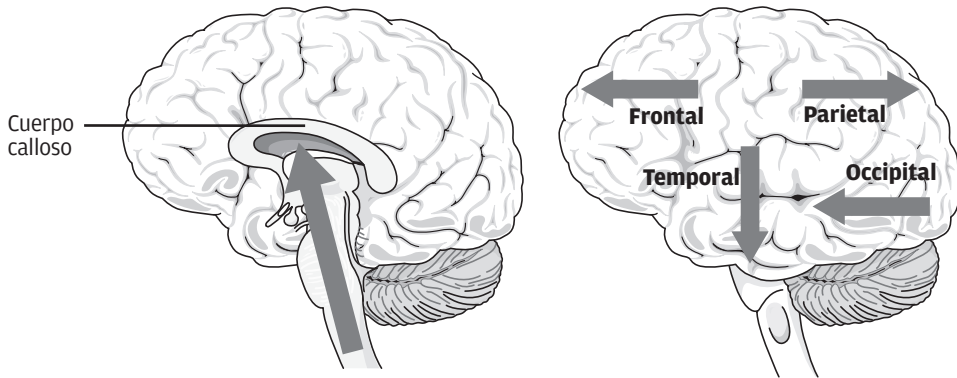
Delta (δ) 0.5 - 4 Hz
Lactantes y adultos
en fase de sueño



Ejemplos de las diferentes ondas cerebrales electroencefalográficas.

y parietal, que solamente alcanzan un desarrollo completo hacia los 15 años. Las fibras comisurales, de proyección y de asociación completan su mielinización en una época más tardía que las áreas primarias; de hecho, el cuerpo calloso continúa su desarrollo posnatalmente y se encuentra bien formado hacia la edad de 5 años (Witelson, 1987). Se supone que este proceso de mielinización va en paralelo con el desarrollo cognitivo en el niño. La complejización de las conexiones nerviosas en la corteza cerebral y su mielinización parecen correlacionarse con el desarrollo de conductas progresivamente más elaboradas (Bjorklund y Harnishfeger, 1990, Lecours, 1975). La maduración de vías nerviosas (sustancia blanca), de ciertas regiones corticales específicas, se ha correlacionado con el desarrollo de funciones cognitivas también específicas. Por ejemplo, la memoria operativa (de trabajo) con el lóbulo frontal (Nagy, Westerberg, Klingberg, 2004) y las habilidades visoespaciales con el lóbulo parietal (Klingberg, Forssberg y Westerberg, 2002). De hecho, la evaluación neuropsicológica infantil se fundamenta en que el desarrollo de las funciones cognitivas del niño son paralelas a su maduración cerebral en un proceso dinámico que ocurre en dos ejes direccionales: el eje vertical y el eje horizontal (figura 2-2).

Figura 2-2

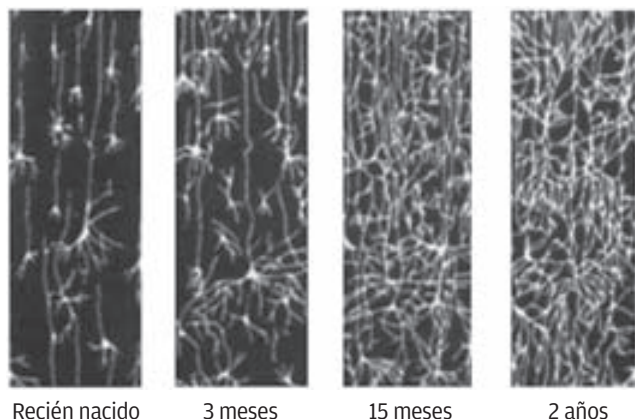


Ejes direccionales de la maduración cerebral. **A.** Eje vertical: de las estructuras subcorticales a las corticales. **B.** Eje horizontal: de las regiones corticales primarias a las de asociación.

El proceso de maduración cerebral sigue un eje vertical, iniciándose en las estructuras subcorticales y continuando en las estructuras corticales; además, ya dentro de la corteza mantiene una dirección horizontal, iniciándose en las zonas primarias y prosiguiendo a las regiones corticales de asociación. Esta última organización maduracional implica cambios progresivos dentro del mismo hemisferio cerebral (maduración intrahemisférica) y marca diferencias estructurales y funcionales entre los dos hemisferios cerebrales (maduración interhemisférica). A medida que el cerebro madura cada hemisferio va asociándose con funciones más específicas; por ejemplo, el hemisferio izquierdo se va haciendo cada más hábil en el reconocimiento de fonemas mientras que el hemisferio derecho hace lo propio con la representación emocional de los sonidos (la prosodia). Es decir, la especialización hemisférica es una muestra de maduración cerebral. Esto no significa, sin embargo, que la especialización hemisférica no esté presente desde el nacimiento. Como se explica en el capítulo 3, hay evidencia que desde el nacimiento existe asimetría cerebral funcional; aunque ésta se acentúa con la maduración cerebral. Además, la madurez interhemisférica se relaciona con el desarrollo de las vías nerviosas que integran el cuerpo calloso y que facilitan la comunicación entre las áreas de asociación de los dos hemisferios cerebrales. De hecho, la mielinización del cuerpo calloso se extiende con la edad del niño (Whitaker y cols., 2008) y se asocia con un mejor funcionamiento cognitivo (Kail, 2000).

Existen varios índices cuantitativos para la maduración del SNC. El primero de ellos se refiere al cambio estructural de la neurona con incremento de los axones y de las arborizaciones dendríticas. A medida que el cerebro se desarrolla se observa un número mayor de conexiones nerviosas con cambios en el nivel de espesor de las capas de la corteza cerebral (figura 2-3). Otro indicativo de maduración cerebral es el incremento en el proceso de mielinización de los axones que permite una conducción mucho más rápida del impulso nervioso. Durante los dos primeros años de vida el cerebro del niño crece significativamente en el volumen de la sustancia gris (Knickmeyer y cols., 2008) probablemente relacionado con un aumento en arborizaciones dendríticas que se presenta siguiendo el curso de una “U invertida”

Figura 2-3



Ejemplo de los cambios estructurales neuronales que se observan con la edad en el área de Broca.

con variaciones en la edad donde se alcanzan los picos máximos de desarrollo en los diferentes lóbulos cerebrales (Giedd y cols., 1999; Lenroot y Giedd 2006). Así, por ejemplo, el máximo desarrollo de la sustancia gris del lóbulo frontal se alcanza hacia los 11 años, mientras que el pico parietal se logra a los 10. Es interesante que estos autores hayan encontrado diferencias sexuales en las edades donde se alcanzan estos picos evolutivos.

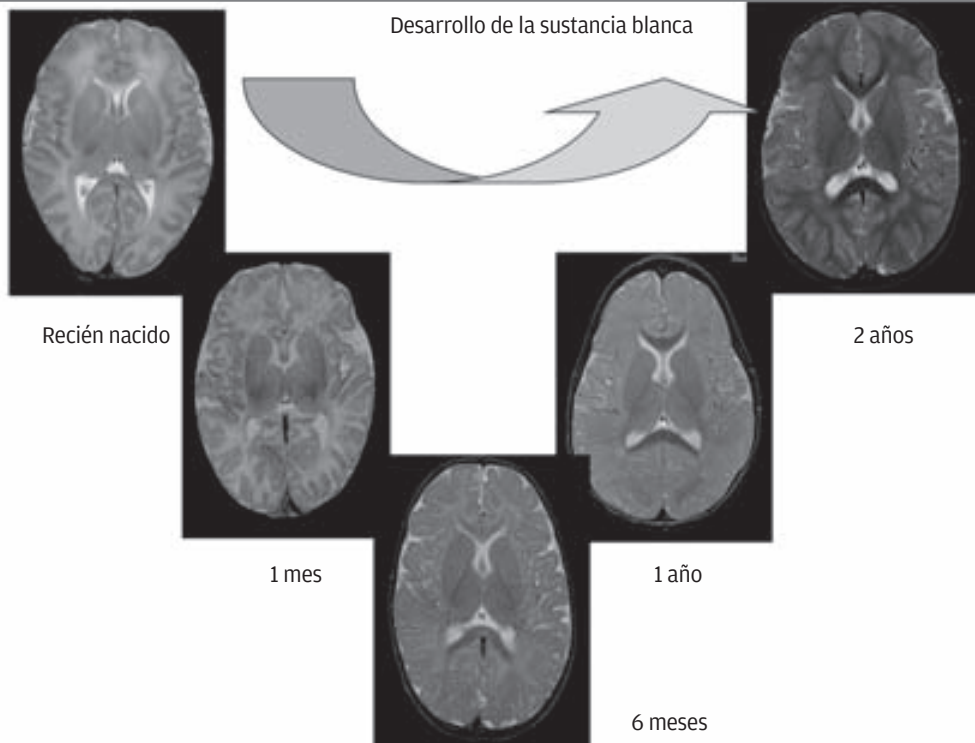
En contraste con el curso invertido de desarrollo de la sustancia gris, la sustancia blanca presenta un incremento lineal hasta la adultez, asociado al aumento de conexiones nerviosas, relativamente equivalente a través de la corteza cerebral (Lenroot y Giedd, 2006). Por ello, la relación entre el volumen de sustancia blanca (vías nerviosas) y el volumen de sustancia gris (cuerpos neuronales) cambia con la edad del individuo. La diferencia fundamental entre el cerebro de un niño y el de un adolescente está en el mayor número de conexiones nerviosas en el cerebro de este último (Shaw y cols., 2006; Sowell y cols., 2003). El porcentaje incrementado de sustancia blanca con relación a la sustancia gris es entonces un índice de maduración cerebral asociado a un mejor desempeño cognitivo que ha sido ampliamente documentado con métodos de neuroimagen (Giedd y cols., 1999; Jernigan y Tallal, 1990; Jernigan y cols., 1991; Reiss y cols., 1996). En la figura 2-4 se muestra el cambio en el volumen de la sustancia blanca durante los dos primeros años de vida.

De acuerdo con Hebb (1949), a los dos primeros años de vida, el cerebro del niño presenta un desarrollo importante de vías de asociación cortical que coincide con un amplio desarrollo sensoriomotor y con el establecimiento de bases para la adquisición de habilidades cognitivas más complejas. Sin embargo, el desarrollo de conexiones sinápticas es particularmente evidente después de los tres años, cuando el niño adquiere una mayor capacidad de análisis visoperceptual.

El desarrollo cortical, engrosamiento y formación de conexiones, no parece seguir un paso uniforme sino que se presenta por ráfagas. Estos periodos de enriquecimiento sináptico se han observado entre los 3 y 4 años, los 6 y 8 años, los 10 y 12 años, y los 14 y 16 años (Epstein, 1986).

La observación de que el crecimiento madurativo cortical ocurre por ráfagas u oleadas, coincide con la observación de que el desarrollo cognitivo del niño tampoco sigue una lí-

Figura 2-4



Cambios en el volumen de la sustancia blanca observados mediante la técnica de resonancia magnética. La mielina es oscura en esta secuencia comparada con el agua que es brillante tanto en el tejido como en los ventrículos (líquido cefalorraquídeo). En el recién nacido domina la intensidad del color blanco (más agua que mielina), a medida que madura el cerebro, la sustancia blanca se oscurece por la aparición de la mielina. Se observan además más arborizaciones lobulares. (Cortesía del Dr. Byron Bernal, Departamento de Radiología, Miami Children's Hospital.)

nea uniforme, sino que es común se presenten momentos de revelación (*insight*), a veces sorprendentes. Cualquiera que haya tenido un hijo habrá observado que el aprendizaje de nuevas conductas se produce de manera discontinua.

Durante el primer año de vida, la plasticidad cerebral es máxima; el cerebro se modifica y moldea fácilmente. Esta flexibilidad es crucial para el desarrollo normal; con la edad y con la estimulación ambiental los sistemas nerviosos se van estabilizando y alcanzando su funcionamiento programado y la plasticidad cerebral va disminuyendo, pero no desaparece totalmente: durante toda la vida se mantiene algún nivel de moldeamiento funcional cerebral (Lerner, 1984; Stiles, 2000) que se hace evidente en casos de daño cerebral. Es decir, tanto en niños como en adultos el cerebro tiene capacidad de adaptación y cambio (Stiles, 2000). Sin embargo, la neuroplasticidad no es un constructo unidimensional como se pensó originalmente y existen diferentes gradientes de plasticidad para los diferentes sistemas cognitivos, aun en niños que han sufrido lesiones cerebrales a edades muy tempranas (Reilly y cols., 2008).

Asimismo, la plasticidad cerebral, característica de la edad temprana, compite con una mayor vulnerabilidad cerebral. Es decir, el cerebro es más susceptible al daño cerebral global en las etapas iniciales del desarrollo (Anderson y cols., 2005). Así, por ejemplo, un traumatismo craneoencefálico severo a los 3 años tiende a dejar secuelas más globales y por ello más graves, en la capacidad intelectual que un traumatismo equivalente sufrido a los 9 años que posiblemente dejaría alteraciones más focales y específicas, como sería una alteración de memoria: amnesia. Otro aspecto a considerar en esta relación, plasticidad cerebral y edad en los niños, es la diferencia entre recuperación y la adquisición de nuevos aprendizajes. En el niño más pequeño se alcanza una buena recuperación, pero la adquisición de nuevos aprendizajes se ve afectada. Eso pasa, por ejemplo, en los niños pequeños con afasia postraumática; en ellos, se observa una buena recuperación del lenguaje; alcanzan pronto el nivel premórbido del lenguaje. Sin embargo, la adquisición de las estructuras del lenguaje de aparición tardía se ve afectada siendo esto especialmente cierto en la adquisición de la lectura y sobre todo de la escritura (Matute, 1988).

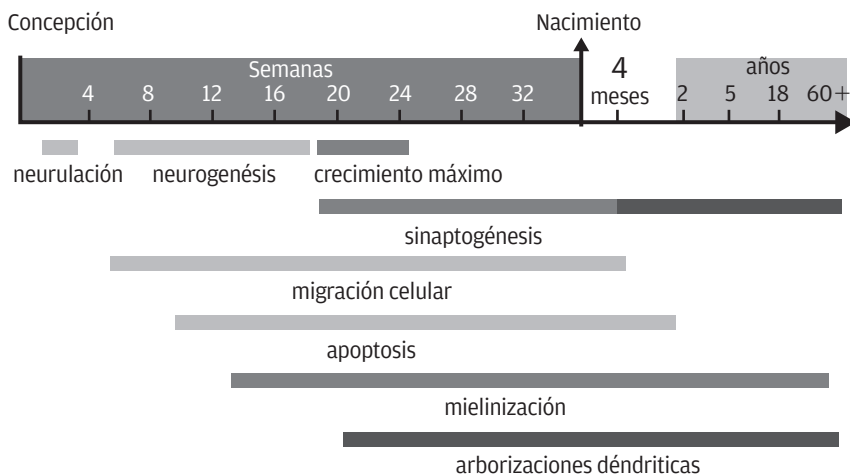
En resumen, el desarrollo del sistema nervioso ocurre en etapas coordinadas y sincronizadas que inician en la etapa embrionaria y se continúan después prolongándose aun hasta la adultez. La figura 2-5 ilustra los eventos críticos en la determinación de la morfología cerebral (Lenroot y Giedd, 2006).

Conducta motora y maduración cerebral

Antes del nacimiento, los movimientos corporales del feto se realizan en forma masiva. Después del nacimiento el niño puede flejar las articulaciones de los brazos y a partir de entonces se inicia el desarrollo de su conducta motora.

A los 3 meses de vida el niño dirige la mano hacia los objetos. A los 8 meses desarrolla prensión manual y es capaz de tomar los objetos utilizando independientemente el pulgar y el índice. Con el desarrollo de una mejor postura y de las habilidades visomotoras, el niño de 6 meses ya es capaz de explorar los objetos que se colocan en su mano y transferirlos a la otra. Este movimiento

Figura 2-5



Etapas críticas en la maduración del cerebro.

de transferencia es el inicio de los movimientos coordinados bimanuales que a los 18 meses van a demostrar una apropiada organización espacial y precisión motora. Las habilidades motoras más complejas, por ejemplo, sentarse, erguirse, caminar, se desarrollan progresivamente en forma paralela a la mielinización cerebral. También la producción del lenguaje obedece, al menos en parte, a una mayor complejización de las estructuras corticales motoras. El cuadro 2-3 resume el desarrollo del lenguaje y de las conductas motoras en el niño, y su correlación con el grado de mielinización cerebral utilizando métodos histológicos (análisis del tejido cerebral) (Kolb y Fantie, 1989; Spreen, Riser y Edgell, 1995).

Es importante destacar que un adecuado desarrollo motor implica la maduración de diversos circuitos cerebrales más allá de los motrices. Para ilustrar lo anterior consideremos los siguientes ejemplos: para asir un objeto de manera precisa es necesario que el niño determine el tamaño del objeto y su distancia; o bien, la adecuada locomoción del niño no sólo depende de su equilibrio sino también de su capacidad para determinar la distancia de los objetos para no tropezarse con ellos; requiere de la información visual para planear y ejecutar los actos motores. Para lograr el manejo de esta doble información se requiere de la maduración paralela del sistema motor (regiones corticales relacionadas con los movimientos de ojos, de la cabeza y de las extremidades) y del sistema visoespacial en particular de la vía visual dorsal occipitoparietal (Atkinson y Nardini, 2008). Aspectos adicionales visoespaciales como serían la atención y la memoria espacial motora pueden también intervenir en la planeación motriz y deben madurar simultáneamente.

Cuadro 2-3. Desarrollo del lenguaje y de la motricidad en el niño				
	Función motora	Lenguaje	Peso¹ cerebral (gramos)	Mielinización
Recién nacido	Reflejos de: • succión • búsqueda • chupeteo • prensión • Moro	Llanto	350	Vías motoras +++ Vías sensitivas ++ Lemnisco medio ++ Pedúnculo cerebeloso superior ++ Tracto óptico ++ Radiación óptica -/+
Seis semanas	Extiende y voltea la cabeza cuando está boca abajo Mira la cara de la mamá Sigue objetos con la vista	Sonríe	410	Radiación óptica + Pedúnculo cerebeloso medio -/+. Vía piramidal +
-/Tres meses	Control voluntario del agarre y del chupeteo Sostiene la cabeza Busca objetos presentados en su campo visual Responde al sonido Se mira las manos	Llora cuando oye llorar: empatía	515	Vías sensitivas +++ Radiación óptica +++ Vía piramidal ++. Sistema límbico (Cíngulo) + Tracto frontopontico + Pedúnculo cerebeloso medio + Cuerpo calloso -/+

Cuadro 2-3. Desarrollo del lenguaje y de la motricidad en el niño
(continuación)

Seis meses	Toma objetos con las dos manos Se voltea solo Se sienta por periodos cortos	Se carcajea Demuestra placer Balbucea Se ríe ante el espejo	660	Lemnisco medio +++ Pedúnculo cerebeloso superior +++ Pedúnculo cerebeloso medio ++ Cuerpo calloso + Vía piramidal ++ Radiación acústica +. Áreas de asociación +
Nueve meses	Se sienta solo Agarre con pinza digital Gateo	Adiós con la mano Dice 'da', 'baba' Imita sonidos	750	Fórnix ++.
Doce meses	Suelta los objetos Camina de la mano Reflejo plantar flexor en 50% de los niños	Dice de 2 a 4 palabras Comprende varios sustantivos Da un beso cuando se le pide	925	Vía piramidal +++ Vía frontopontica +++ Fórnix +++ Áreas de asociación + Radiación acústica ++
Dos años	Sube y baja escaleras sin alternar los pies De pie recoge objetos del suelo Gira la manija de una puerta Se viste parcialmente solo Reflejo plantar flexor	Emite frases de dos palabras Utiliza "yo", "tú" y "mi" Juegos sencillos Señala 4 o 5 partes del cuerpo		Radiación acústica +++ Cuerpo calloso ++ Radiación talámica inespecífica ++
Tres años	Sube escaleras alternando los pies Monta en triciclo Se viste completamente solo	Hace preguntas Aprende canciones Juega con otros niños	1140	Pedúnculo cerebeloso medio +++
Cinco años	Copia un círculo Salta Se amarra los cordones de los zapatos Copia un triángulo	Dice su edad Repite cuatro dígitos Reconoce letras	1240	Radiaciones talámicas inespecíficas +++ Cuerpo Calloso+++ Áreas de asociación ++
Adulto	Completo	Completo	1400	Áreas de asociación +++

Nota: -/+ cantidades mínimas; + cantidades pequeñas; ++ cantidades moderadas; +++ cantidades altas.

Lenguaje y maduración cerebral

La adquisición del lenguaje es un proceso lento que se hace evidente cuando el bebé inicia su interacción con el adulto a escasos meses de vida. Generalmente se observa un desarrollo paralelo entre el lenguaje y el comportamiento motor, aun cuando para algunos autores (Lenneberg, 1967) el desarrollo del lenguaje es independiente del desarrollo motor. Muestra de ello es el hecho que niños con dificultades motoras severas logran desarrollar un lenguaje alternativo.

De hecho, el desarrollo motor de la lengua y de los labios se alcanza mucho antes que el control motor de los dedos y de la mano. Cuando el niño logra pronunciar unas pocas palabras, existe ya un desarrollo motor suficiente para producir otras más; sin embargo, la adquisición del vocabulario es un proceso lento; a lo largo de la vida se puede lograr un aumento del vocabulario. Aun cuando la estimulación ambiental es decisiva para el desarrollo adecuado del lenguaje, la adquisición del lenguaje es en gran parte resultado del proceso de maduración cerebral. El control de los movimientos finos y el desarrollo de las habilidades simbólicas son indispensables para una adecuada adquisición del sistema lingüístico.

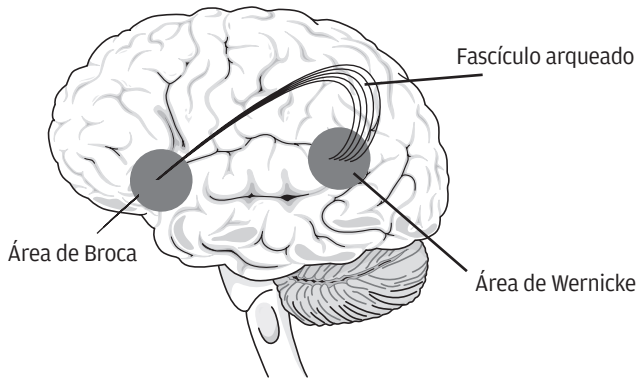
Desde el nacimiento hasta los tres meses de edad el niño solamente produce llanto como una forma de expresar desagrado. De los 3 a 12 meses se presenta la etapa de balbuceo, caracterizada por la aparición de sonidos que el niño repite y practica. Hacia el año de edad aparece la primera palabra con intención comunicativa y logra repetir palabras sencillas. En este periodo se inicia la verdadera etapa verbal.

Entre los 12 y 24 meses se producen las primeras palabras que por lo común se refieren a nombres de objetos. La aparición de frases de dos palabras es hacia los 18 meses de edad y de manera paulatina éstas se van haciendo más largas. A partir de este momento, la expresión verbal del niño se desarrolla rápidamente y en poco tiempo se convierte en su herramienta de comunicación eficiente.

El lenguaje es una función compleja, compuesta de cinco niveles: fonológico, morfosintáctico, semántico y pragmático. Se reconocen como elementos centrales del lenguaje la fonología segmental, la morfosintaxis y la semántica. La fonología segmental y la morfosintaxis, tanto en su componente expresivo como receptivo están claramente lateralizados en el hemisferio izquierdo e implican la participación de los lóbulos temporales, frontales y parietales (figura 2-6). Las áreas auditivas de asociación en el lóbulo temporal, en particular el área de Wernicke, juegan un papel fundamental en la comprensión del lenguaje mientras que las áreas de asociación del lóbulo frontal, en especial el área de Broca, son esenciales en la producción del lenguaje. En el lóbulo parietal se encuentran fibras de conexión como es el caso del fascículo arqueado que permite la comunicación entre los lóbulos temporales y frontales. Por otro lado, el hemisferio derecho juega un papel importante en el procesamiento de los aspectos no centrales; la fonología suprasegmental (prosodia) y la pragmática. Al igual que en el hemisferio izquierdo, las áreas de asociación posteriores tienen un rol central en la comprensión de la prosodia y la pragmática, en tanto que las áreas de asociación frontales de este mismo hemisferio facilitan la expresión de estos elementos del lenguaje.

Los cambios corticales dados por la maduración de las regiones relacionadas con el lenguaje son más notables entre el segundo año de vida, época de iniciación de la expresión verbal, y los 12 años, edad en la que se considera se llegan a manejar las estructuras sintácticas complejas conocidas como de adquisición tardía. A esta edad se logra la adquisición comple-

Figura 2-6



Áreas corticales del hemisferio izquierdo asociadas con el desarrollo del lenguaje.

ta de interconexión neuronal con un aumento en el proceso de mielinización, así como una reducción del número de sinapsis y un incremento en la complejidad de las arborizaciones dendríticas (Kolb y Fantie, 1989). Como se indica en el cuadro 2-1, estos cambios maduracionales se observan inicialmente en las estructuras subcorticales y progresivamente se van haciendo más evidentes en las capas de la corteza cerebral. Estudios recientes de neuroimagen han encontrado que estas regiones cerebrales se van mielinizando de manera paralela a la adquisición del lenguaje. Por ejemplo, Su y colaboradores (2008) encontraron que las áreas de Broca y Wernicke revelan un pico de mielinización rápida y simultáneamente antes de los 18 meses, con una desaceleración del proceso de mielinización después de esta edad. Los autores correlacionan este evento con el rápido desarrollo del vocabulario hacia los 2 años de edad. Por otro lado, el fascículo arqueado continúa un proceso de mielinización acelerada aun después de esta edad, posiblemente asociado con la adquisición de un lenguaje más sofisticado. La sofisticación del lenguaje, que implica el manejo de vocabulario específico y abstracto, de estructuras sintácticas difíciles y complejidad pragmática, está probablemente relacionada con la maduración de las conexiones de las llamadas áreas del lenguaje con otras regiones de los dos hemisferios cerebrales.

El desarrollo del lenguaje no constituye un proceso aislado, sino que se encuentra ligado al proceso físico, psicológico y social del niño. Las interrupciones o distorsiones en este proceso suelen tener repercusiones importantes en la maduración intelectual y psicológica del niño. La ausencia de lenguaje antes de los 5 años de edad es de mal pronóstico para el desarrollo integral del niño. Un lenguaje comprensible por extraños a la edad de 4 años descarta problemas lingüísticos serios. En esta edad son normales ciertos defectos de fluidez y de articulación. El sistema fonológico del niño debe estar completo a los seis años de edad; a esta edad no sólo todos los fonemas de la lengua deben de estar presentes en su expresión verbal sino también las diversas combinaciones silábicas.

Los mecanismos cerebrales involucrados en el lenguaje son bastante bien conocidos en el adulto; las lesiones en regiones específicas de los lóbulos temporales, frontales y parietales del hemisferio izquierdo pueden producir afasia (alteración en la comprensión o producción del lenguaje), agrafia (trastornos en la escritura) y alexia (problemas de lectura) (Benson y Ardila, 1996). En el niño, la distin-

ción de estos trastornos neuropsicológicos no es tan clara; por una parte, el reporte de alteraciones del lenguaje en el niño por lesiones hemisféricas derechas es más frecuente que en el adulto sugiriendo que en esta etapa existe una menor especialización interhemisférica (Lenneberg, 1967) y por la otra, lesiones posteriores izquierdas que típicamente alteran la comprensión del lenguaje, en el niño se pueden asociar con defectos en su producción del lenguaje (Stiles y cols., 1998) aludiendo una menor especialización intrahemisférica.

Denotando con ello que los circuitos neuronales responsables de la adquisición del lenguaje no necesariamente son los mismos utilizados por individuos lingüísticamente competentes (Stiles, 2000). El siguiente ejemplo ilustra esta afirmación: Neville y colaboradores (1991) encontraron que durante una tarea de procesamiento lexical los niños de 13 meses presentaban activación cortical bilateral, mientras los niños de 20 meses registraban una activación eléctrica cerebral con predominio del hemisferio izquierdo, muy semejante a la que se registra en el adulto joven.

Si bien, las estructuras sensoriales visuales y auditivas necesarias para el lenguaje maduran tempranamente durante la infancia, la maduración de áreas del lenguaje más especializadas ocurre más tardíamente y en concordancia con el desarrollo de aspectos específicos del lenguaje. Por ejemplo, Lecours (1975) propone que el balbuceo, la producción de sonidos preverbales observada entre los 2 y 3 meses de edad, está mediado por estructuras subcorticales cerebrales, ya que el desarrollo de las conexiones entre la corteza y las estructuras subcorticales es posterior a esta edad.

La repetición de sonidos, ecolalia, presente en niños de 4 a 7 meses, se observa paralelamente al desarrollo de conexiones auditivas corticales (Spreeen y cols., 1995). Los sistemas de aprendizaje articulatorio solamente comienzan a funcionar entre los 18 y 24 meses de edad.

Joseph (1982) propone una diferencia temporal en el desarrollo funcional de los dos hemisferios cerebrales. De acuerdo con este autor, inicialmente el niño adquiere una representación motora mediante la activación del hemisferio izquierdo, y el desarrollo del hemisferio derecho le permite lograr una representación sonoro-afectiva. Tanto en adultos como en niños, las lesiones del hemisferio derecho causan dificultades en la comprensión y expresión afectiva del lenguaje. Lesiones tempranas de este hemisferio pueden dejar una aprosodia con una limitación para producir y comprender la melodía o entonación del lenguaje (Stiles, 2000). Estos hallazgos confirman que el hemisferio derecho tiene un rol temprano en el manejo (comprensión y expresión) de la prosodia emocional.

En resumen, el desarrollo del lenguaje en el niño se correlaciona con una maduración inicial de las estructuras subcorticales que asciende progresivamente a las regiones corticales; este proceso implica mayores conexiones intrahemisféricas e interhemisféricas y, por tanto, la mielinización no solamente de las vías nerviosas que comunican las áreas del lenguaje entre sí en el hemisferio izquierdo, sino que también de aquellas vías que las interconectan con sus homólogas del hemisferio derecho. La poca competencia lingüística en una etapa inicial del desarrollo activa numerosas estructuras cerebrales que con la mayor aptitud lingüística se va restringiendo al hemisferio izquierdo.

Conocimiento visoespacial y maduración cerebral

Conocimiento espacial es un término amplio y en ocasiones impreciso, que incluye generalmente habilidades perceptuales no verbales, fundamentalmente visuales, que exigen me-

moria y manipulación espacial. Frecuentemente es difícil disociar las habilidades espaciales de las constructivas, definidas como la capacidad para integrar elementos dentro de un todo organizado; como sería la copia de figuras geométricas y la construcción con cubos, ya que estas últimas requieren de manejo del espacio. Aun cuando con relativa frecuencia se considera a las habilidades espaciales en oposición a las habilidades verbales, se destaca que la información espacial puede ser codificada en diversas formas y una de ellas es de tipo verbal (Rains, 2006). Estudios en adultos normales y lesionados cerebrales han demostrado la importancia del hemisferio derecho en el manejo de la información espacial tanto mnésicas como constructiva (Ardila y Rosselli, 2007); sin embargo, el procesamiento espacial parece estar menos lateralizado en el hemisferio derecho que el lenguaje en el hemisferio izquierdo, al igual que la especialización intrahemisférica es más difusa para el procesamiento espacial que para el procesamiento verbal (Semmes, 1968).

Además, el momento del desarrollo en el que el hemisferio derecho se especializa en reconocimiento espacial no está claramente establecido, pero parecería que ocurre después de que el hemisferio izquierdo se ha estabilizado en el control de las habilidades verbales. Antes de los tres años de edad el repertorio de respuestas del niño es limitado y la evaluación de estrategias espaciales es difícil. Sin embargo, la diferenciación funcional entre los dos hemisferios cerebrales ha sido demostrada en niños de apenas unos meses de nacidos; por ejemplo, entre los 18 y 30 meses de edad, los niños pueden completar satisfactoriamente tareas de memoria que impliquen localización de objetos (Lee y cols., 1983).

Lesiones cerebrales en el hemisferio derecho, y hemisferectomías derechas a una edad temprana, pueden no dejar déficits espaciales evidentes (Witelson, 1985), pero sí sutiles (Stiles-Davis, 1988) que serán observados años después. De hecho, se ha pensado que las funciones espaciales sencillas pueden ser asumidas por cualquiera de los hemisferios cerebrales, pero las funciones espaciales complejas requieren un adecuado funcionamiento del hemisferio derecho. En la evaluación neuropsicológica, las tareas más sensibles a lesiones tempranas del hemisferio derecho son la memoria no verbal y el seguimiento de rutas.

Cuando las lesiones hemisféricas derechas ocurren durante el nacimiento o el primer año de vida, los pacientes van a demostrar posteriormente mayores defectos en tareas verbales que en tareas no verbales. Por el contrario, si la lesión ocurre después del primer año de vida, los pacientes presentarán una mayor deficiencia en pruebas no verbales que verbales (De Renzi, 1982). Sin embargo, niños con daño cerebral congénito en el hemisferio derecho pueden presentar dificultades en la organización de dibujos a pesar de identificar correctamente sus elementos. Estas dificultades son evidentes durante los primeros cinco años de vida, pero al tiempo desaparecen posiblemente por la ocurrencia de una reorganización cerebral (Stiles, 2000).

En niños de tres años de edad en adelante se ha demostrado la superioridad de la mano izquierda (hemisferio derecho) para el reconocimiento táctil y del campo visual izquierdo para la percepción de caras familiares. La percepción de caras no familiares, no presenta una superioridad del campo visual izquierdo sino hasta después de los 10 años de edad, sugiriendo que se pueden presentar cambios de estrategias visuales durante el desarrollo (Levine, 1985).

Después de los 10 años de edad parece producirse la lateralización de la discriminación de los caracteres Braille, de algunos patrones espaciales y de la lectura de mapas (Witelson y Swallow, 1988).

La orientación derecha-izquierda parece organizarse entre los 5 y 8 años de la siguiente manera (Clark y Klonoff, 1990): hasta los 5 años se observa una inexistencia del concepto de orientación

derecha-izquierda; entre los 6 y los 8 años hay comprensión personal, interior, del concepto derecha-izquierda; en tanto que de los 8 años en adelante el niño logra la generalización del concepto derecha-izquierda al mundo exterior. Algunos autores relacionan este proceso cognitivo espacial con la mielinización de la formación reticular, de las comisuras cerebrales y de las áreas intracorticales de asociación (Spreeen y cols., 1995).

Las alteraciones en el desarrollo visoespacial han sido analizadas también a través de síndromes genéticos. El síndrome de Williams (hipercalcemia infantil) es un ejemplo de la disociación entre habilidades espaciales y lingüísticas a temprana edad. Sus habilidades espaciales son muy inferiores a sus habilidades verbales, en especial sus habilidades visoconstruccionales (Farran, y Jarrold, 2005). Estos niños presentan un trastorno genético, posiblemente relacionado con hipersensibilidad a la vitamina D, asociado a retardo mental y estatural, facies de gnomo y leve microcefalia (Bellugi y cols., 1988). En el síndrome de Turner también se observa una disociación entre pobres habilidades espaciales y habilidades verbales conservadas. Asimismo, Inozemtseva y colaboradores (2002) encontraron que estos niños presentan una ejecución pobre en tareas verbales relacionadas a la comprensión y expresión de la orientación derecha e izquierda. Esto último sugiere, como se señaló anteriormente, por una parte, la información espacial puede ser codificada verbalmente lo que estaría relacionado a una representación más bilateral de estas funciones.

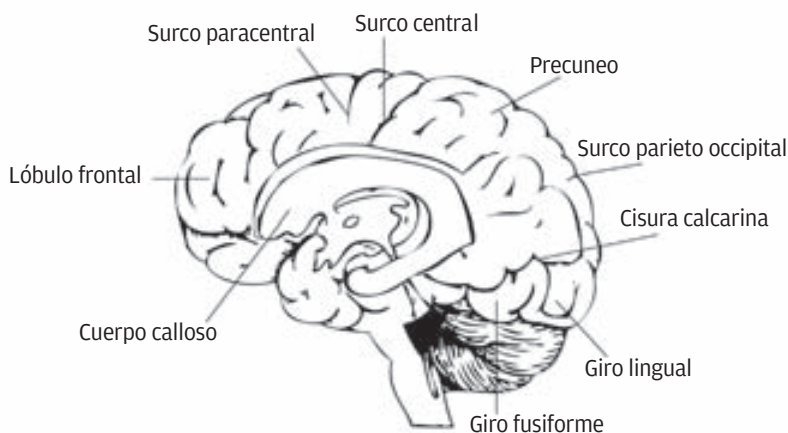
En resumen, gracias a la maduración cerebral el niño va adquiriendo un repertorio espacial cada vez más complejo. Algunos de estos aprendizajes son puramente visoespaciales y aparentemente desde muy temprana edad involucran las estructuras del hemisferio derecho. Otras dimensiones espaciales son verbales y están más mediadas por el lenguaje y por tanto suponen una mayor maduración del hemisferio izquierdo.

Percepción de caras y maduración cerebral

Otra función cognitiva ligada al desarrollo del hemisferio derecho es el reconocimiento de rostros familiares. Esta función perceptual se asocia con el desarrollo de la circunvolución (giro) fusiforme, que se muestra en la figura 2-7. Lesiones en esta región producen incapacidad para reconocer rostros familiares, prosopagnosia, tanto en niños como en adultos (Bobes y cols., 2004; Duchaine y Nakayama, 2006; Kanwisher y cols., 1997; Lopera y Ardila, 1992). Así mismo, los métodos de neuroimagen han permitido determinar que la memoria de rostros familiares en niños se asocia con una activación incrementada de la circunvolución fusiforme. Incluso el tamaño de esta circunvolución occipito temporal aumenta con la edad haciéndose más prominente en niños mayores. Este crecimiento es progresivo hasta los 11 años cuando la región fusiforme alcanza el tamaño que tiene en el adulto (Golarai y cols., 2007).

El aprendizaje de rostros está intrínsecamente ligado con la percepción de expresiones emocionales. Aparentemente esta asociación entre la identificación de un rostro y su correspondiente expresión emocional se acompaña con el fortalecimiento de conexiones entre la circunvolución fusiforme y las estructuras del sistema límbico del lóbulo temporal, particularmente de la amígdala (Gur y cols., 2002). Killgore y Yurgelun-Todd (2007) han encontrado cambios en la activación de estas regiones temporo límbicas en concordancia con la edad. Los adolescentes presentan una mayor activación de la amígdala derecha cuando perciben caras tristes comparadas con niños más pequeños y aun con adultos. Los autores sugieren que la madurez cerebral observada en el adulto se acompaña de una reducción en la activación de los circuitos límbicos que procesan información emocional y probablemente con una mayor

Figura 2-7



El giro o circunvolución fusiforme.

participación de circuitos corticales. Es decir, a medida que el cerebro madura no solo las áreas cerebrales encargadas del reconocimiento de rostros se hacen más grandes, sino que en aquellas conexiones que median la identificación de expresiones emocionales también aumenta la mielinización, volviéndose con ello más eficientes. Estos cambios estructurales y funcionales se correlacionan con una mayor habilidad perceptual y con un mayor control emocional (Rosselli y Matute, 2008).

A pesar de que las regiones cerebrales occipitotemporales parecen tener un determinante genético con relación a su función perceptual, las experiencias del individuo juegan un papel decisivo en el desarrollo de esa función. Por ejemplo, se ha encontrado que a diferencia de los niños pequeños, los adultos presentan un efecto en la dirección del estímulo cuando reconocen rostros en fotografías. Esto quiere decir que identifican el rostro más rápido si la fotografía se presenta en la posición usual y son capaces de notar detalles del mismo en esta posición; pero son poco hábiles para hacerlo cuando la fotografía se muestra invertida. Este efecto de la orientación del estímulo se observa a partir de los 3 o 4 años de edad. Antes de los 4 años los niños son diestros en la identificación de objetos y rostros, independientemente de su orientación espacial. Es claro entonces que las experiencias visuales intervienen en el desarrollo de habilidades cognitivas específicas y muy probablemente en el proceso maduracional de las correspondientes regiones cerebrales.

Resumiendo, el reconocimiento de rostros familiares se vincula con la maduración de las áreas de asociación occipito temporales, y el reconocimiento de emociones faciales con el mismo transcurso de las vías que conectan estas áreas con las estructuras de sistema límbico. Este aprendizaje facial implica no sólo el aumento de la mielinización de las vías nerviosas sino la interacción directa con rostros que se vuelven familiares, recalcando la capacidad adaptativa del cerebro.

Memoria y maduración cerebral

La memoria es una de las funciones cognitivas más complejas y por tanto más sensibles al daño cerebral (Ardila y Rosselli, 2007). La adquisición de muchas habilidades cognitivas, como el lenguaje, están mediadas por la memoria, integradora de pensamientos, impresiones y experiencias; su dimensión temporal la distingue de los sentimientos y las emociones (Mesulam, 2000).

Tres etapas se han identificado en el proceso temporal de la memoria: **codificación** (retención), **almacenamiento y evocación** (recuperación) de la información. La codificación de la información se inicia con la llegada de un estímulo que ha sido preseleccionado por el organismo, de acuerdo con el foco de atención en el momento del registro. La fase de almacenamiento de información se comienza con la activación de una **memoria a corto plazo** (memoria primaria). Esta memoria a corto plazo representa un almacenamiento transitorio, frágil y sensible a agentes interferentes. El almacenamiento más permanente de la información, implica un proceso de consolidación, que determina una **memoria a largo plazo** (memoria secundaria). Este proceso de consolidación de las huellas de memoria toma un periodo de tiempo, variable, y se puede extender de minutos a horas y quizás aún días, meses y años (Ardila y Rosselli, 2007).

La etapa final del proceso de la memoria se refiere a la evocación o recuperación de la información que ha sido consolidada; a la búsqueda de una huella de memoria en el momento en que la necesitamos. La fase de recuperación de la información puede ser controlada directamente por el individuo (existe una motivación para recuperar esa información), o puede aparecer automáticamente, desencadenada por un estímulo del medio ambiente (reminiscencia) (Ardila y Rosselli, 2007).

Los cambios en la memoria podrían resultar en modificaciones relativamente permanentes en la actividad neuronal. Se han sugerido modificaciones a nivel eléctrico, químico y estructural. A nivel eléctrico se han encontrado cambios relativamente permanentes en los potenciales postsinápticos excitatorios que harían que la neurona descargara más fácilmente y con menor estimulación. A nivel químico es posible que haya un cambio en la cantidad del neurotransmisor liberado. Y a nivel estructural se podría suponer, o bien una modificación en el número de receptores postsinápticos, o un aumento en el número de conexiones entre las neuronas (Carlson, 1995).

Hebb (1949) propuso el concepto de **circuitos reverberantes** para explicar el establecimiento de las huellas de memoria. De acuerdo con este autor, para que una información recién adquirida, la memoria a corto plazo, se convierta en una huella de memoria y se transforme en memoria a largo plazo, debe estimular de manera repetitiva los mismos circuitos neuronales: los circuitos reverberantes. De acuerdo con el modelo de Hebb, los aprendizajes de los niños y los adultos ocurrirían mediante la activación de ese tipo de circuitos neuronales.

El incremento en la capacidad de memoria que se observa con la edad está probablemente más relacionado con el cambio de estrategias, metamemoria, que con el incremento del volumen de memoria (Spren y cols., 1995). A medida que el niño crece, mayores estrategias de mediación incrementan la capacidad de memoria (Rosenfield, 1988). Parecería entonces que con el desarrollo cerebral no se incrementa la capacidad de almacenamiento de cada neurona sino que probablemente se produce un incremento en el número de neuronas que participan en el proceso de memorización.

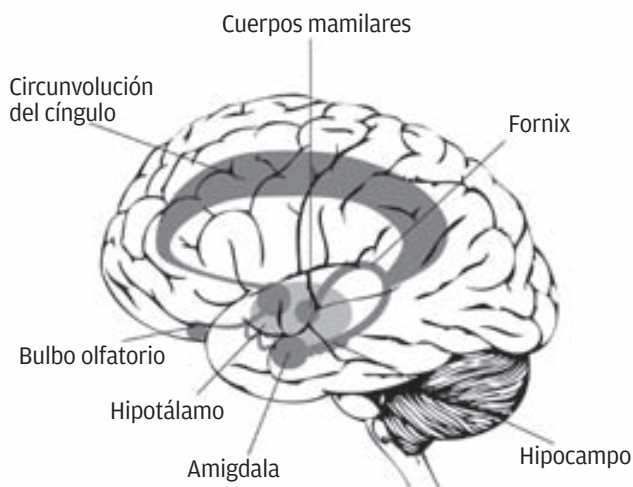
La memoria según su contenido se ha clasificado en memoria **declarativa o explícita** y memoria no **declarativa o implícita** (Squire y Knowlton, 1995; Tulving y Craik, 2000). La primera se refiere a aprendizajes de los cuales tenemos consciencia de su adquisición y pueden expresarse verbalmente. La información almacenada puede ser de tipo **episódico** (memorias que implican un código temporal y espacial) y de tipo **semántico** (memorias que implican un código verbal) y se altera en casos de lesiones de las estructuras mediales del lóbulo temporal y en especial del hipocampo (figura 2-8). Se considera además, que las regiones prefrontales del cerebro son decisivas para la recuperación controlada de la información, debido a que se requiere de estrategias para el almacenamiento de la misma, que posteriormente faciliten el proceso de recuperación.

Por otro lado, la memoria no declarativa implícita se refiere a aprendizajes de los que no se tiene una consciencia de adquisición, como serían los aprendizajes motores y perceptuales que se vinculan respectivamente con los sistemas cerebrales motores, particularmente los llamados ganglios basales y el cerebelo, y con las áreas corticales de asociación sensorial. A este tipo de memoria también se le reconoce como memoria procedural.

Otros autores han distinguido dentro de la memoria episódica aquellas memorias relacionadas con la ocurrencia del evento (memoria de contenido, *ítem memory*, p. ej., reconocer la cara de una persona) y la memoria relacionada con el contexto del evento en el que se aprendió la información nueva; por ejemplo, dónde y cuándo sucedió el evento (*source memory*). Mientras que la memoria de contenido parece estar más vinculada con las estructuras cerebrales mediales del lóbulo temporal, la memoria de la fuente está relacionada con el funcionamiento frontal y se adquiere más tardíamente. De hecho, en los niños se observa una brecha más amplia en la capacidad entre estos dos tipos de memoria al compararla con los adultos (Cycowicz, y cols., 2001).

Se han propuesto correlaciones significativas entre la maduración de numerosas estructuras cerebrales y habilidades mnésicas. Así, por ejemplo, el desarrollo de la memoria declarativa se ha asociado con la maduración del lóbulo temporal particularmente del hipocampo

Figura 2-8



Estructuras del sistema límbico, incluyendo el hipocampo.

y el lóbulo frontal (Spreeen y cols., 1995). El hipocampo, la estructura más importante para la retención de memorias a largo plazo (Manns y cols., 2003; Wixted y cols., 2004), inicia su desarrollo hacia el tercer mes de gestación, pero la maduración completa solamente se logra después de varios años de nacido el niño (Spreeen y cols., 1995). En realidad, el hipocampo tiene un crecimiento lento durante los primeros años de vida comparada con aquel de otras estructuras cerebrales. Se ha encontrado, por ejemplo, que el crecimiento en el volumen del hipocampo es de un 13% del primer al segundo año de vida y solamente de 4% entre los 2 y 4 años (Utsunomiya y cols., 1999). Este crecimiento contrasta con el extraordinario desarrollo del cerebelo del primer a segundo año que aumenta su volumen en un 240%. El relativamente escaso crecimiento del hipocampo durante los tres primeros años de vida puede estar asociado a la denominada **amnesia de la infancia**, que es la inhabilidad para recordar eventos acaecidos en una etapa temprana de la vida. Por otro lado, el acelerado crecimiento del cerebelo posiblemente se asocia con la adquisición rápida de aprendizajes motrices durante los primeros años de vida del niño.

Además de la maduración de las estructuras mediales del lóbulo temporal, la activación progresiva de los lóbulos frontales es esencial para una capacidad adecuada en la evocación de memorias explícitas (Cycowicz, 2000). Los niños de 5 años, por ejemplo, presentan un pobre desempeño en tareas de evocación que se correlaciona con una hipoactivación del lóbulo frontal; lo anterior no es evidencia en niños mayores o en adolescentes. Estos hallazgos sugieren que la maduración de la corteza prefrontal es de alguna manera responsable de las diferencias en el incremento de la capacidad de recobro que se observa a mayor edad.

El desarrollo de la memoria se asocia no tanto con más capacidad sino con estrategias más complejas de aprendizaje y evocación. Por ejemplo, existe una clara asociación entre el desarrollo de la capacidad de memoria verbal y la habilidad para utilizar asociaciones semánticas (relación de palabras por su significado). Muy probablemente estas estrategias se asocian con la maduración de las regiones temporales mediales y sus conexiones con el lóbulo frontal. De hecho la consolidación de nuevas huellas de memoria se ha considerado un proceso interactivo que involucra la maduración del hipocampo y otras estructuras corticales. En realidad, el desarrollo cerebral general del niño resulta en procesos de memoria más eficientes y complejos.

Como se mencionó anteriormente, los cambios más importantes a nivel cerebral que ocurren entre la niñez y la adolescencia se refieren al incremento de la sustancia blanca (Sowell y cols., 2003) con aumentos menores de la sustancia gris. Así por ejemplo, Pfefferbaum y colaboradores (1994) describen que el mayor cambio en el volumen de la sustancia gris ocurre a los 4 años de edad, mientras que el incremento de la sustancia blanca se continúa de manera constante hasta los 20 años. Otros autores han encontrado cambios en el volumen de la sustancia gris a otras edades, 12 y 16 años, pero también han confirmado el acrecentamiento lineal de la sustancia blanca (Giedd y cols., 1999).

En adultos, las lesiones en el diencefalo, particularmente las talámicas o las regiones límbicas del lóbulo temporal, en especial del hipocampo, pueden producir un síndrome amnésico con incapacidad para adquirir nueva información (amnesia anterógrada) y deficiencias en la capacidad de recordar información previamente almacenada (amnesia retrógrada).

En resumen, existe un paralelo entre la maduración cerebral y el desarrollo de habilidades mnésicas en el niño. Sin embargo, aún no hay claridad sobre los índices de desarrollo para

cada tipo de memoria y para cada etapa del mismo. Dada la complejidad del desarrollo de los procesos de memoria, usualmente se considera que existen numerosas regiones cerebrales involucradas en los procesos mnésicos. Se espera que las nuevas técnicas de neuroimagen proporcionen un mejor entendimiento de los mecanismos de maduración cerebral involucrados en la memoria.

Funciones ejecutivas y maduración cerebral

El término funciones ejecutivas se ha utilizado para referirse a un conjunto de actividades cognitivas que facilitan mantener un plan coherente y consistente al individuo, el cual le permite el logro de metas específicas. Dentro de estas funciones se incluyen la planeación, el control de impulsos, la organización, la flexibilidad de pensamiento, y el autocontrol del comportamiento. Numerosos estudios con pacientes neurológicos han evidenciado la alteración de estas funciones en casos de daño cerebral prefrontal (Luria, 1966; Stuss y Benson, 1986).

Los lóbulos frontales parecen ejercer un papel de control y de integración de varias conductas. La capacidad reguladora de los lóbulos frontales se ha explicado en función de sus conexiones con el sistema límbico y con la formación reticular. La función integrativa perceptual de la corteza prefrontal se podría justificar por sus conexiones con las áreas de asociación de la corteza cerebral posterior (lóbulos temporales, parietales y occipitales).

Los estudios iniciales sobre correlación cognitiva y desarrollo cerebral han sido realizados en monos Rhesus. Goldman-Rakic (1987) estudió la capacidad de permanencia del objeto mediante el llamado **paradigma de respuesta diferida**, en el cual un objeto, por ejemplo, un maní, es colocado dentro de uno de dos recipientes, que se cubren posteriormente con una pantalla opaca. Después de algún intervalo, el animal tiene que elegir el recipiente en el que se encuentra el objeto: el maní. En otra variación experimental, la respuesta correcta varía alternamente al lado derecho e izquierdo. Para lograr la respuesta acertada en cualquiera de las dos condiciones, el mono necesita utilizar estrategias mnésicas internas y recordar la respuesta anterior (memoria operativa). El éxito en esta tarea se correlaciona con la maduración de la corteza frontal, la cual se alcanza, en los monos, entre los 2 y 4 años de edad. El daño cerebral en las áreas prefrontales impide un adecuado desempeño en esta tarea.

El bebé de cuatro meses de edad tiene conocimiento de la permanencia del objeto (Bailargeon y cols., 1985); sin embargo, es hasta los 8-9 meses capaz de utilizar este conocimiento para guiar su conducta basándose en información previamente almacenada en la búsqueda de alcanzar una meta (Spreen y cols., 1995). A esta edad la conducta de los niños es aún muy controlada por estímulos externos (Diamond, 1990). Hacia los 2 años de edad, la capacidad para controlar la conducta con base en información previa, memoria de trabajo o **memoria operativa**, alcanza su máximo desarrollo; y a esta edad el niño adquiere mayor capacidad inhibitoria de los estímulos externos. Es decir, el desarrollo de una mayor capacidad para inhibir proactiva y retroactivamente se presenta entre los 6 y 8 años, y alcanza su máximo desarrollo hacia los 12 años de edad (Passler y cols., 1985). Este proceso de maduración coincide con la aparición gradual de conexiones neuronales en los lóbulos frontales (Anderson y cols., 2001; Nagy y cols., 2004; Powell y Voeller, 2004).

Gradualmente el niño va adquiriendo otras funciones ejecutivas. Poco a poco desarrolla la capacidad para resolver problemas complejos y para utilizar estrategias metacognitivas

(Flavell y Wellman, 1977). El **metaconocimiento** se refiere al reconocimiento de nuestras propias capacidades cognitivas y de los factores que las afectan (Bjorklund, 1995). Estrategias de autocontrol y automonitoreo tales como tratar de mejorar la ejecución en una tarea particular, o tener conocimiento de la capacidad que se posee para desarrollar dicha tarea, inicia hacia los 4 años de edad y alcanza su máxima representación entre los 6 y 8 años. De acuerdo con Segalowitz y colaboradores (1992), al contrario de la corteza sensorial que alcanza su máximo desarrollo durante la infancia, los lóbulos prefrontales no logran su madurez funcional completa sino en la edad adulta temprana.

Modelos del desarrollo cognitivo

Numerosos modelos del desarrollo cognitivo han sido propuestos. En esta sección se revisarán brevemente el modelo de Piaget y el modelo de procesamiento de la información.

Las teorías de Jean Piaget (1955) sobre el desarrollo cognitivo han tenido un gran impacto en la forma como los psicólogos perciben el desarrollo intelectual del niño. De acuerdo con Piaget existen estructuras abstractas: esquemas, que subyacen al origen de la inteligencia; el desarrollo de estos esquemas es paralelo al crecimiento cognitivo. El niño, según este autor, es intrínsecamente activo y responsable de su propio desarrollo. El proceso cognitivo es constructivo, de ahí el concepto de **constructivismo**, y el conocimiento que el niño posea en un momento va a afectar la percepción y el procesamiento de nueva información.

En el modelo piagetiano existen dos procesos, organización y adaptación, que están biológicamente determinados y que funcionan durante toda la vida, desde la infancia hasta la vejez. La **organización** se refiere a la tendencia del organismo a integrar estructuras en sistemas cada vez más complejos. La **adaptación** es el proceso de ajuste permanente del organismo de acuerdo a las demandas del ambiente. En la interacción del niño con el exterior se produce una asimilación o una acomodación. La **asimilación** es la interpretación del ambiente que hace el niño para ajustarlo a sus propios esquemas, y acomodación se refiere a los cambios del niño para ajustar los esquemas al ambiente.

El mecanismo esencial del desarrollo mental, para Piaget, es la búsqueda del equilibrio. Cuando el niño se enfrenta con estructuras ambientales nuevas que no se pueden asimilar a estructuras existentes, entra en un estado de desequilibrio o incongruencia cognitiva. El desequilibrio se resuelve mediante acomodación, dando como resultado una nueva estructura mental.

Piaget postula cuatro etapas en el desarrollo cognitivo del niño: sensoriomotriz, preoperacional, operaciones concretas y operaciones formales. En la primera etapa: desde el nacimiento hasta los dos años, el pensamiento es sinónimo de las acciones del niño sobre los objetos. En la etapa preoperacional: comprendida entre los 2 y 7 años, el pensamiento del niño es intuitivo y carece de reversibilidad. La tercera etapa, la de las operaciones concretas: de los 7 a 11 años, es cuando se desarrolla la constancia de las relaciones cuantitativas (observación) y la capacidad de clasificación. El niño sabe que la cantidad de la sustancia permanece constante a pesar de las transformaciones perceptuales. En esta etapa el niño aprende a clasificar los objetos dentro de categorías concretas. La etapa de las operaciones formales se extiende entre los 11 y 15 años. El razonamiento hipotético-deductivo caracteriza esta etapa. El pensamiento maneja símbolos y no requiere de los objetos reales presentes. Las leyes del pensamiento lógico se desarrollan en esta etapa.

El auge de los computadores en la segunda mitad del presente siglo ha influido significativamente sobre los modelos teóricos del desarrollo cognitivo infantil. La psicología comenzó a buscar semejanzas entre la forma de funcionamiento de un computador y el pensamiento humano. Al igual que los computadores, la cognición podría estudiarse como un sistema de procesamiento de información. Desde esta perspectiva, durante el desarrollo cognitivo podrían observarse cambios tanto en el *hardware*, capacidad de memoria y velocidad para procesarla, como en el *software*, estrategias de aprendizaje. Estas teorías han influido considerablemente sobre la forma de pensar de los teóricos del desarrollo infantil, desplazando en gran parte las teorías piagetianas.

Las teorías de procesamiento de información están basadas en la forma como las personas adquieren, almacenan y recobran la información. Existe una actividad mental permanente de procesamiento de la información, cuya fuente puede ser interna, por ejemplo, pensamientos, o externa; por ejemplo, estímulos ambientales. Esta información sería procesada por sistemas con capacidad limitada. Estos sistemas son dinámicos, ya que la información se encuentra en permanente movimiento dentro del sistema.

El llamado **procesamiento** de la información generalmente se realiza por etapas. Por ejemplo, el proceso de memoria implica tres: registro, almacenamiento y recobro. Las operaciones cognitivas en estos modelos se conceptualizan dentro de un continuo con procesos automáticos y sin esfuerzo en un extremo, y procesos controlados; que exigen estrategias cognitivas complejas en el otro extremo. La forma como se adquiere y manipula el conocimiento es relevante dentro de las teorías del procesamiento de la información. El conocimiento conceptual se conoce como **memoria semántica**. La memoria semántica se representa como una cadena de eslabones interconectados.

Con el avance de la edad en el individuo se han observado diferencias menores en la capacidad de registro sensorial y en la capacidad de almacenamiento a corto plazo; sin embargo, diferencias importantes se observan en la velocidad de procesamiento de la información y en el uso de estrategias cognitivas. Mientras mayor sea un niño, mayor será la probabilidad de que utilice espontáneamente una estrategia para procesar formación. El uso de estrategias de procesamiento espontáneo requiere menos esfuerzo mental que el aprendizaje de una nueva estrategia. A menor esfuerzo mental, mayor la eficiencia del procesamiento y, por lo tanto, más veloz será el proceso.

La eficiencia del procesamiento de información parece igualmente cambiar con la edad. Mientras mayor sea un niño, menor será el espacio que requiere (en términos de sistemas), dejando más espacio para el almacenamiento de la información y para el procesamiento de otras capacidades cognitivas (Bjorklund, 1995).

Las teorías del desarrollo cognitivo de Piaget y la teoría del procesamiento de información han sido complementadas por nuevas teorías. Entre ellas se cuentan la teoría neopiagetiana de Case y las teorías posinformáticas (Bjorklund, 1995). La primera propone subetapas adicionales a las etapas propuestas por Piaget y postula además, diferencias por edad en las llamadas funciones ejecutivas.

Las teorías postinformáticas adicionan a las teorías tradicionales los cambios relacionados con la edad, en la inhibición y la resistencia, o en la sensibilidad a la interferencia. Estas últimas teorías han buscado apoyo dentro de las teorías biológicas de maduración cerebral, particularmente la maduración progresiva de los lóbulos frontales y la correlación de estos últimos en el manejo de la inhibición y la interferencia.

Teorías del desarrollo cognitivo y maduración cerebral

Numerosos modelos psicológicos del desarrollo cognitivo han sido propuestos, pero pocos han sido los modelos que han tratado de establecer una correspondencia entre el desarrollo cognitivo y la maduración cerebral. Una de las teorías más reconocidas está basada en los conceptos de Luria (1966) sobre el desarrollo de los sistemas funcionales. Sistema funcional se refiere a un grupo de estructuras cerebrales que participan en una función particular. Una misma región cerebral puede ser parte de varias funciones cognitivas diferentes. De acuerdo con Luria se pueden distinguir tres unidades funcionales cerebrales:

1. La primera es una unidad de alertamiento que se desarrolla entre el nacimiento y el primer año de vida. Está conformada fundamentalmente por la formación reticular y sus conexiones con la corteza y con el sistema límbico. La función básica de esta primera unidad es mantener un estado de activación en el resto del cerebro. El 'tono' o estado de alerta proporcionado por este sistema es una condición indispensable y básica para el funcionamiento de las otras dos unidades. Si esta unidad está alterada (p. ej., confusión, coma) la función de las demás estructuras cerebrales se verá afectada.
2. La segunda unidad funcional de Luria analizaría los estímulos del medio exterior y estaría representada por las áreas posteriores primarias y de asociación de la corteza cerebral. Dentro de las áreas de asociación se distinguen las áreas secundarias, que tendrían una función de integración intramodal (p. ej., reconocimiento de un estímulo visual: una mesa), y las áreas terciarias que cumplirían funciones más complejas de integración intermodal (p. ej., leer requiere información visual, espacial y lingüística).

Lesiones en las estructuras de este sistema cerebral producirían agnosias; dificultades en el reconocimiento perceptual. Las estructuras de esta unidad funcional se desarrollarían entre el nacimiento y los ocho años de vida. Las áreas primarias presentarían un desarrollo máximo hacia los 12 meses, las áreas secundarias de asociación alrededor de los cinco años, y las áreas terciarias solamente completarían su desarrollo entre los 7 y 12 años. En el niño la formación adecuada de las áreas terciarias se logra solamente después de la maduración de las áreas secundarias, y a su vez las áreas secundarias requieren la maduración de las primarias (Rosselli, 1988).

3. La tercera, y última unidad funcional de acuerdo con el modelo de Luria, estaría integrada por los lóbulos frontales que desempeñarían una función motora y ejecutiva: acción y planeación. Los lóbulos frontales contienen, igual que las áreas corticales sensoriales, áreas primarias, secundarias y terciarias. Las áreas primarias y secundarias de los lóbulos frontales tendrían una función motora y se desarrollarían paralelamente con las áreas primarias y secundarias sensoriales dentro de los primeros cinco años de vida del niño.

Las áreas terciarias de los lóbulos frontales, sin embargo, iniciarían su desarrollo más tarde y sólo alcanzarían su madurez funcional hacia la adolescencia o la adultez temprana. Estas áreas tendrían funciones cognitivas complejas, dentro de las que se cuentan la capacidad de análisis y la metacognición, y en consecuencia jugarían un papel primordial en el adulto.

Luria, al igual que Jackson, propone dentro del desarrollo ontogenético cerebral dos ejes del desarrollo; uno que se extiende de las estructuras inferiores a las superiores, o sea del tallo

cerebral hacia la corteza, y otro que avanza de las estructuras corticales posteriores a las anteriores. Finalmente sugiere un desarrollo funcional progresivo que va de las áreas primarias a las secundarias y de éstas a las terciarias.

Otro concepto que desarrollo Luria dentro de su modelo funcional cerebral es la noción de **lateralización progresiva de funciones**. Paralelamente con el desarrollo de las áreas corticales secundarias y terciarias se va estableciendo la especialización hemisférica, es decir, la diferenciación de funciones entre los dos hemisferios cerebrales.

El niño, que hacia los dos años de edad presentaba movimientos cualitativamente semejantes con las dos manos, comienza a presentar una destreza motora diferencial, en particular evidente entre los 4 y 6 años. De igual manera, el lenguaje progresivamente ejerce un mayor control regulador de la conducta. Al inicio la comunicación del niño está fundamentada en movimientos tales como llorar y hacer expresiones faciales, pero a medida que el lenguaje se desarrolla, las expresiones verbales sustituyen a los movimientos; el lenguaje gestual original se transforma en lenguaje verbal.

Con el desarrollo de las áreas corticales terciarias se produce la internalización del lenguaje que es el que va a modular y a regular la conducta madura, supuestamente no impulsiva, del adulto normal. Este proceso de internalización del lenguaje es explicado por Das y Varnhagen (1986) con el siguiente ejemplo: cuando el niño está aprendiendo a sumar dos números, inicialmente requiere de los objetos presentes para contarlos, pero con la práctica es capaz de internalizar los conceptos de número y de adición, y no tiene que contar en voz alta.

Basados también en las ideas de Luria, Das y colaboradores (1979) enfatizaron la existencia de dos tipos de procesamiento de la información: simultáneo y sucesivo. El **procesamiento simultáneo** se refiere a la organización de las partes en un todo, utilizando relaciones espaciales entre las partes. En el **procesamiento sucesivo** las partes se organizan siguiendo una secuencia temporal, no espacial. El primer tipo de procesamiento de la información estaría mediado por los lóbulos parietal y occipital primordialmente del hemisferio derecho, y el proceso sucesivo se relacionaría con los lóbulos frontal y temporal izquierdos.

El funcionamiento cognitivo infantil debe verse como un proceso en desarrollo que probablemente no se lateraliza de manera estática y rígida (Spreeen y cols., 1995). Goldberg y Costa (1981) señalan que la diferencia fundamental entre los dos hemisferios cerebrales radica en la forma como cada hemisferio procesa información novedosa o información ya conocida.

El hemisferio derecho se activará cuando el material sea nuevo, mientras que el hemisferio izquierdo intervendrá en el manejo de información reconocida. De acuerdo con este modelo, el niño estaría permanentemente cambiando la actividad de un hemisferio a otro, dependiendo de la característica de los estímulos. Siempre que el estímulo percibido sea novedoso el hemisferio derecho se activará para posteriormente ser el hemisferio izquierdo el que maneje esta misma información. Esta teoría está apoyada por la propuesta de que el hemisferio derecho se desarrolla más tempranamente que el izquierdo (Bracco y cols., 1984).

En personas normales los dos hemisferios cerebrales intervienen en cualquier tarea cognitiva, aunque está claramente establecido que los hemisferios procesan información de manera diferente. La pregunta es, en qué momento ocurre la lateralización.

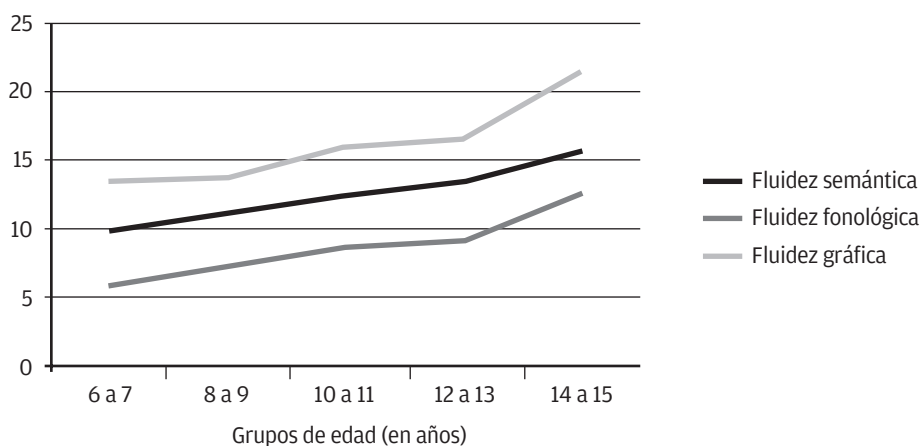
Lenneberg (1967) propuso la hipótesis de la **equipotencialidad hemisférica**, sugiriendo que inicialmente no habría lateralización funcional cerebral y que ésta ocurriría de manera progresiva, sin lograrse su completo desarrollo hasta la adolescencia. Hoy se sabe que des-

de el nacimiento ya existe algún grado de especialización hemisférica (Corballis, 1990). Los recién nacidos parecen presentar una asimetría motora con tendencia a voltearse más hacia la derecha y a presentar más actividad motora del lado derecho, sugiriendo una predominancia del hemisferio izquierdo en el control motor. Además, se ha encontrado que en niños de pocos meses el hemisferio izquierdo se activa más que su homólogo derecho al escuchar secuencias de fonemas, confirmando que desde el nacimiento del niño sus hemisferios cerebrales vendrían genéticamente predispuestos para funciones especializadas. Con la edad y con la experiencia el individuo confía más en un hemisferio que en el otro para ciertas tareas cognitivas (Witelson, 1987).

Aunque los dos hemisferios cerebrales parecen procesar la información de manera diferente, existen grandes diferencias individuales en la dominancia hemisférica para diversas funciones cognitivas, y numerosas variables además de la edad, por ejemplo la preferencia manual, el sexo del individuo, el nivel educativo y sociocultural, pueden modificar el patrón hemisférico de lateralización funcional (ver capítulo 3).

Un método frecuentemente utilizado dentro de la neuropsicología para determinar patrones de desarrollo normales es el de estudiar grupos de niños de diversas edades, ya sea mediante diseños de investigación longitudinales o transversales. De esta forma se pueden determinar las trayectorias del neurodesarrollo de diversas funciones cognitivas evaluándolas con pruebas cuyo desempeño se asocia a la activación de regiones específicas del cerebro. Así, por ejemplo, en la figura 2-9 se presentan algunas de las pruebas de generación, ya sean de palabras (verbal) o de figuras (gráfica) que evalúan funciones ejecutivas y, por tanto, los puntajes en diferentes rangos de edad reflejarían la maduración de los lóbulos frontales y sus conexiones con otras áreas cerebrales (Holland y cols. 2001; Matute y cols. 2004).

Figura 2-9



Trayectoria de desarrollo de las funciones cognitivas en niños normales reflejado en los puntajes en diversas pruebas de fluidez verbal (semántica y fonológica) y gráfica.

Conclusión

El cerebro realiza una secuencia ordenada y sistemática de desarrollo a nivel estructural y funcional que reflejan los cambios cognitivos y comportamentales que caracterizan el paso del niño de la infancia a la adolescencia. No todas las funciones cognitivas se desarrollan paralelamente y esto coincide con la variabilidad en los picos máximos de maduración en las diferentes áreas corticales. Las nuevas tecnologías de neuroimagen nos permiten seguir detalladamente las variaciones en el volumen cerebral y en la mielinización de las vías nerviosas. Se espera que en un futuro cercano podamos interpretar mejor estos cambios y a la luz de las funciones cognitivas comportamentales podamos desarrollar mejores modelos de desarrollo neurocognitivos.

Referencias

- Anderson, V., Northam, E., Hendy, J. & Wrennall, J. (2005). *Developmental neuropsychology: A clinical approach*. Philadelphia, EUA: Taylor & Francis.
- Anderson, V. A., Anderson, P., Northam, E., Jacobs, R. & Catroppa, C. (2001). Development of executive functions through late childhood and adolescence in an Australian sample. *Developmental Neuropsychology*, 20, 385-406.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología clínica*. México: Editorial El Manual Moderno.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (1994). Development of language, memory and visuospatial abilities in 5-to 12-year-old children using a neuropsychological battery. *Developmental Neuropsychology*, 10, 97-120.
- Atkinson, J. & Nardini, M. (2008). The neuropsychology of visuospatial and visomotor development. En J. Reed & J. Warner-Rogers (Eds.), *Child neuropsychology: Concepts, theory and practice* (pp. 184-217). Oxford, Reino Unido: Wiley-Blackwell.
- Baillargeon, R., Spelke, E. & Wasserman, S. (1985). Physical reasoning in five-month-old infants. *Cognition*, 20, 191-208.
- Bellugi, U., Sabo, H. & Vaid, J. (1988). Spatial deficits in children with Williams syndrome. En J. Styles-Davies, M. Kritchevsky & U. Bellugi (Eds.), *Spatial cognition: Brain bases and development*. Hillsdale, EUA: Earbaum.
- Benson, F. & Ardila, A. (1996). *Aphasia: A clinical perspective*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Bjorklund, A. (1995). *Children's thinking*. Pacific Grove: Books & Cole.
- Bjorklund, D. & Harnishfeger, K. (1990). The resources construct in cognitive development: Diverse sources of evidence and a theory of inefficient inhibition. *Developmental Review*, 10, 48 - 71.
- Black, F. (1972). *Neonatal emergencies and the problems*. Londres, Inglaterra: Butterworth.
- Bobes, M., Lopera, F., Díaz Comas L., Galan, L., Carbonell, F., Bringas M. y Valdés-Sosa, M. (2004). Brain potentials reflect residual face processing in a case of prosopagnosia. *Cognitive Neuropsychology*, 21(7), 691 - 718
- Bower, T. (1977). *A primer of infant development*. San Francisco, EUA: W. H. Freeman.
- Bracco, L., Tiezzi, A., Ginanneschi, A. Campanella & C. Amaducci, L. (1984). Lateralization of choline-acetyltransferase in fetus and adult human brain. *Neurosciences Letter*, 50, 301-305.
- Brodal, P. (1992). *The central nervous system: Structure and function*. Nueva York, EUA: Oxford Press.
- Carlson, B. (2000). *Embriología humana y biología del desarrollo*. Madrid, España: Harcourt, S.A.
- Carlson, N. R. (1995). *Physiological psychology*. Nueva York, EUA: Allyn & Bacon.
- Clark, C. & Klonoff, H. (1990). Right and left orientation in children aged 5 to 15 years. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 12, 459.
- Corballis, M. (1990). *The lopsided ape*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Cycowicz, Y. (2000). Memory development and event-related brain potentials in children. *Biological Psychology*, 54, 145-74.
- Cycowicz, Y., Friedman, D., Snodgrass, J. & Duff, M. (2001). Recognition and source memory for pictures in children and adults. *Neuropsychologia*, 39, 255-267.
- Das, J. & Varnhagen, C. (1986). Neuropsychological functioning and cognitive processing. En J. Obrzut & G. Hyn (Eds.), *Child Neuropsychology*. I. Orlando, EUA: Academic Press.
- Das, J., Kirby, J. & Jarman, R. (1979). *Simultaneous and Successive Cognitive Process*. Nueva York, EUA: Academic Press.
- De Renzi, E. (1982). *Disorders of Space Exploration and Cognition*. Nueva York, EUA: Wiley.
- Diamond, M. (1990). How the brain grows in response to experience. En R. Orstein & C. Swencionis (Eds.). *The healing brain: A scientific reader*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Dodge, P., Prensky, A. & Feigin, R. (1975). *Nutrition and the Developing of the Nervous System*. St. Louis, EUA: C. V. Mosby.
- Duchaine, B. & Nakayama, K. (2006). Developmental prosopagnosia: a window to content-specific face processing. *Current Opinion in Neurobiology*, 16, 166-173.
- Epstein, H. (1986). Stages of human brain development. *Developmental Brain Research*, 30, 114.
- Farran, E. & Jarrold, C. (2005). Evidence for unusual spatial location coding in Williams syndrome: An explanation for the local bias in visuo-spatial construction tasks? *Brain and Cognition*, 59, 159-172.

- Flavell, J. & Wellman, H. (1977). Metamemory. En R. Kail & J. Hagen (Eds.). *Perspectives on the development of memory and cognition*. Hillsdale, EUA: Erlbaum.
- Galaburda, A. & Kemper, T. (1982). Cytoarquitectonic abnormalities in developmental dyslexia: a case study. *Annals of Neurology*, 6, 94-100.
- Giedd, J., Blumenthal, J., Jeffries, N., Castellanos, F., Liu, H., Zijdenbos, A., Paus, T., Evans, A. & Rapoport, J. (1999). Brain development during childhood and adolescence: a longitudinal MRI study. *Natural Neuroscience*, 2, 861-863.
- Golarai, G., Ghahremani, D., Whitfield-Gabrieli, S., Reiss, A., Eberhardt, J., Gabrieli, J. & Grill-Spector, K. (2007). Differential development of high-level visual cortex correlates with category-specific recognition memory. *Nature Neuroscience*, 10, 512 - 522.
- Goldberg, E. & Costa, L. (1981). Hemispheric differences in the acquisition and use of descriptive systems. *Brain and Language*, 14, 144.
- Goldman-Rakic, P. (1987). Development of cortical circuitry and cognitive function. *Child Development*, 58, 601.
- Gregory, R. (1987). *The Oxford companion to the mind*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Gur, R., Schroeder, L., Turner, T., McGrath, C., Chan, R., Turetsky, B., Alsop, D., Maldjian, J. & Gur, R. (2002). Brain activation during facial emotion processing. *Neuroimage*, 16, 651-662.
- Harris, J. (1995). *Developmental neuropsychiatry*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Hebb, D. (1949). *The organization of behavior*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Holland, S., Plante, E., Byars, A., Strawsburg, R., Schmithorst, V. & Ball, Jr. W. (2001). Normal fMRI brain activation patterns in children performing a verb generation task. *NeuroImage*, 14, 837-843.
- Inozemtseva, O., Matute, E., Zarabozo, D. y Ramírez-Dueñas, L. (2002). Syntactic processing in Turner syndrome. *Journal of Child Neurology*, 17, 668-672.
- Jernigan, T. & Tallal, P. (1990). Late childhood changes in brain morphology observable with MRI. *Developmental Medicine and Child Neurology* 32, 379-385.
- Jernigan, T., Trauner, D., Hesselink, J. & Tallal, P. (1991). Maturation of human cerebrum observed in vivo during adolescence. *Brain*, 114, 2037-2049.
- Joseph, R. (1982). The neuropsychology of development: Hemispheric laterality, limbic language and the origin of thought. *Journal of Clinical Psychology*, 38, 4-33.
- Kail, R. (2000). Speed of information processing — developmental change and links to intelligence. *Journal of School Psychology*, 38, 51-61.
- Killgore, W. & Yurgelun-Todd, D. (2007). Unconscious processing of facial affect in children and adolescents. *Social Neuroscience*, 2, 28-47.
- Kanwisher, N., McDermott, J., Chun, M. (1997). The fusiform face area: A module in human extrastriate cortex specialized for face perception. *Journal of Neuroscience*, 4302-4311.
- Klingberg, T., Forssberg, H. & Westerberg, H. (2002). Increased brain activity in frontal and parietal cortex underlies the development of visuospatial working memory capacity during childhood. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 14, 1-10.
- Knickmeyer, R., Gouttard, S., Kang, C., Evans, D., Wilber, K., Smith, J., Hamer, R., Lin, W., Gerig, G. & Gilmore, J. (2008). A Structural MRI study of human brain development from birth to 2 Years. *The Journal of Neuroscience*, 28, 12176 -12182.
- Kolb, B. & Fantie, B. (1989). Development of the child's brain and behavior. En C. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Lecours, A. (1975). Myelogenic correlates of the development of speech and language. En E. Lenneberg & E. Lenneberg (Eds.), *Foundations of language development. I*, Nueva York, EUA: Academic Press.
- Lee, M., Vaughn, B. & Koop, C. (1983). The role of self-control in young children's performance on a delay memory for location task. *Developmental Psychology*, 19, 40.
- Lenneberg, E. (1967). *Biological foundations of language*. Nueva York, EUA: Wiley.
- Lerner, R. (1984). *On the nature of human plasticity*. Nueva York, EUA: Cambridge University Press.
- Lenroot, R. & Giedd, J. (2006). Brain development in children and adolescents: Insights from anatomical magnetic resonance imaging. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews* 30, 718-729.
- Levine, S. (1985). Developmental changes in right hemisphere involvement in face recognition. En C. Best (Ed.). *Hemisphere function and collaboration in the child*. Nueva York, EUA: Academic Press.
- Lopera, F. & Ardila, A. (1992). Prosopamnesia and visuolimbic disconnection syndrome: A case study. *Neuropsychology*, 6, 3-12.
- Luria, A. (1966). *Higher cortical functions in man*. Nueva York, EUA: Basic Books.
- Majovski, L. (1989). Higher conical functions in children: A developmental perspective. En C. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Manns, J., Hopkins, R., Reed, J., Kitchenner, E. & Squire, L. (2003). Recognition memory and the human hippocampus, *Neuron*, 37, 171-180.
- Matute, E. (1988). Afasia Infantil. En Matute (Compiladora). *Neuropsicología y Educación Especial*. (pp. 310-338). México: Sistema DIF Jalisco/UNED.
- Mendola, P., Selevan, S.G., Gutter, S. & Rice, D. (2002). Environmental factors associated with a spectrum of neurodevelopmental deficits. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 8, 188-197.
- Mesulam, M. (2000). *Principles of behavioral and cognitive neurology*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.

- Nagy, Z., Westerberg, H. & Klingberg, T. (2004). Maturation of white matter is associated with the development of cognitive functions during childhood. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 16, 1227.
- Neville, H., Nicol, J., Barss, A., Forster, K. & Garrett, M. (1991). Syntactically based sentence processing classes: Evidence from event-related brain potentials. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 3, 151–165.
- Passler, M., Isaac, W. & Hynd, G. (1985). Neuropsychological development of behavior attributed to frontal lobe functioning in children. *Developmental Neuropsychology*, 1, 349.
- Piaget, J. (1955). *The language and thought of the child*. Nueva York, EUA: Basic Books.
- Pfefferbaum, A., Mathalon, D., Sullivan, E., Rawles, J., Zipursky, R. & Lim, K., (1994). A quantitative magnetic resonance imaging study of changes in brain morphology from infancy to late adulthood. *Archives of Neurology*, 51, 874–887.
- Powell, K. & Voeller, K. (2004). Prefrontal executive function syndrome in children. *Journal of Child Neurology*, 19, 785–797.
- Rains, D. (2006). *Principios de neuropsicología humana*. México: Mc Graw Hill.
- Rakic, P. (1985). Contact regulation of neuronal migration. En G. Edelman (Ed.), *The cell in contact*. Nueva York, EUA: Wiley.
- Reilly, J., Levine, S., Nass, R. & Stiles, J. (2008). Brain plasticity: evidence from children with perinatal brain injury. En J. Reed, & J. Warner-Rogers. (Eds.), *Child neuropsychology: Concepts, theory and practice*. Chichester. Reino Unido: Wiley-Blackwell.
- Reiss, A., Abrams, M., Singer, H., Ross, J. & Denckla, M. (1996). Brain development, gender and IQ in children. A volumetric imaging study. *Brain*, 119, 1763–1774.
- Rosenfield, I. (1988). *The invention of memory: A new view of the brain*. Nueva York, EUA: Basic Books.
- Rosenzweig, M. & Leiman, A. (1992). *Psicología fisiológica*. España: Mc Graw Hill.
- Rosselli, A. (1988). Neurología del comportamiento. En F. Quiroga & A. Ardila (Eds.). *Neuropsiquiatría*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Rosselli, M. & Matute, E. (2008). Desarrollo cognoscitivo y maduración cerebral: una perspectiva neuropsicológica. En E. Matute & S. Guajardo (Eds), *Tendencias actuales de las neurociencias cognitivas*. Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.
- Segalowitz, S., Unsal, A. & Dywan, L. (1992). Cleverness and wisdom in 12 year-olds. *Developmental Neuropsychology*, 8, 279.
- Semmes, J. (1968). Hemispheric specialization: A possible clue to mechanism. *Neuropsychologia*, 6, 11–26.
- Shaw, P., Greenstein, D., Lerch, J., Clasen, L., Lenroot, R., Gogtay, N., Evans, A., et al. (2006). Intellectual ability and cortical development in children and adolescents. *Nature*, 440, 676–679.
- Sowell, E., Peterson, B., Thompson, P., Welcome, S., Henkenius, A. & Toga, A. (2003). Mapping cortical change across the human life span. *Natural Neuroscience*, 6, 309–315.
- Spreen, O., Riesser, A. & Edgell, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Squire, L., & Knowlton, B. (1995). Memory, hippocampus and brain systems. En M.. Gazzaniga (Ed.), *The cognitive neurosciences*. Cambridge, EUA: MIT Press.
- Stiles, J. (2000). Neural plasticity and cognitive development. *Developmental Neuropsychology*, 18 (2), 237–272.
- Stiles-Davis, J. (1989). Spatial dysfunction in young children with right cerebral hemisphere injury. En J. Stiles-Davis, M. Kritchewsky & U. Bellugi (Eds.), *Spatial cognition: Brain bases and development*. Hillsdale, EUA: Erlbaum.
- Stiles, J., Bates, E., Thal, D., Trauner, D. & Reilly, J. (1998). Linguistic, cognitive, and affective development in children with pre- and perinatal focal brain injury: A ten-year overview from the San Diego longitudinal project. En C. Rovee-Collier, L. Lipsitt & H. Hayne (Eds.), *Advances in infancy research* (pp. 131–163). Stamford, CT, EUA: Ablex.
- Stuss, D. & Benson, F. (1986). *The frontal lobes*. Nueva York, EUA: Raven Press.
- Su, P., Kuan, Ch., Kaga, K., Sano, M. & Mima, K. (2008). Myelination progression in language-correlated regions in brain of normal children determined by quantitative MRI assessment. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 72, 1751–1763.
- Teeter Ellison, P. & Semrud-Clikeman, M. (2007). *Child neuropsychology*. Nueva York, EUA: Springer.
- Tulving, E. & Craik, F. (2000). *The Oxford handbook of memory*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Utsunomiya, H., Takano, K., Okazaki, M. & Mitsudome, A. (1999). Development of the temporal lobe in infants and children: analysis by MR-based volumetry. *American Journal of Neuroradiology*, 20, 717–723.
- Vaughan, H. & Kurtzberg, D. (1989). Electrophysiological indices of human brain maturation and cognitive development. En M.Gunnar & C. Nelson (Eds.), *Developmental behavioral neuroscience*. The Minnesota symposia on child development, 24. Hillsdale, NJ, EUA: Erlbaum.
- Whitaker, K., Kolind, S., MacKay, A. & Clark, C. (2008). Quantifying development: Investigating highly myelinated voxels in preadolescent corpus callosum. *Neuroimagen*, 43, 731–735.
- Witelson, S. (1985). One hemisphere specialization and cerebral plasticity from birth. En C. Best (Ed.), *Hemisphere function and collaboration in the child*. Nueva York, EUA: Academic Press.
- Witelson, S. (1987). Neurobiological aspects of language in children. *Child Development*, 58, 653–688.
- Witelson, S. & Swallow, J. (1988). Neurological study of the development of spatial cognition. En J. Stiles, M. Kritchewsky & U. Bellugi (Eds.), *Spatial cognition: Brain bases and development* (pp.373–409). Hillsdale, NJ, EUA: Lawrence Erlbaum.
- Wixted, J. & Squire, L. (2004). Recall and recognition are equally impaired in patients with selective hippocampal damage. *Cognitive, Affective & Behavioral Neuroscience*, 4, 58–66.
- Yakovlev, P. & Lecours, A. (1967). The myelogenetic cycles of regional maturation of the brain. En A. Minkowski (Ed.), *Regional development of the brain in early life*. Oxford, Reino Unido: Blackwell Scientific Publications.

Desarrollo de la asimetría cerebral

Mónica Rosselli y Alfredo Ardila

Introducción

Uno de los conceptos fundamentales de la neuropsicología es el de asimetría funcional de los hemisferios cerebrales. El lenguaje, la memoria, las habilidades espaciales, y en general todas las formas de cognición se alteran en forma diferente en caso de lesiones cerebrales derechas e izquierdas. Esto lleva a suponer que en condiciones normales la actividad cognitiva presenta una organización cerebral asimétrica.

Hace ya más de un siglo Dax (1836/1969) y Broca (1863) llamaron la atención sobre la asimetría funcional de los hemisferios cerebrales al demostrar que las lesiones circunscritas del hemisferio izquierdo producían alteraciones del lenguaje. Desde entonces, surgió el concepto de especialización hemisférica. Es decir, existe una participación diferente de cada hemisferio en la organización de distintas funciones cognitivas. En 1877 Brown-Sequard le asignó el calificativo de hemisferio predominante o dominante al hemisferio contralateral a la mano preferida, aquél que maneja las funciones lingüísticas. La predominancia del hemisferio izquierdo y sus características como hemisferio mayor fueron reforzadas posteriormente por Liepmann (Liepmann, 1900; Liepmann y Maas, 1907), Dejerine (1891, 1892) y Henschen (1925) al definir respectivamente la praxis, la lectura y el cálculo como funciones asociadas con el hemisferio izquierdo.

El hemisferio derecho fue considerado durante décadas como el hemisferio no dominante, hemisferio menor o simplemente hemisferio silencioso, a pesar de las demostraciones de Jackson desde 1876 sobre su importancia en la organización de las habilidades espaciales. Después

de la Segunda Guerra Mundial se publicaron numerosos trabajos (p. ej. Hécaen, 1962; Milner, 1967; Benton, Levin y Varney, 1973) que demostraron la superioridad del hemisferio derecho en habilidades espaciales, musicales, emocionales y atencionales, y se reconoció la función interactiva y complementaria de los dos hemisferios en el desarrollo y realización de distintas formas de cognición (Bradshaw y Nettleton, 1981). Se aceptó, igualmente, que el hemisferio izquierdo no siempre es dominante para el lenguaje y que no necesariamente la dominancia manual y el lenguaje tienen la misma representación hemisférica. De hecho, en individuos diestros ocasionalmente se observan afasias asociadas con lesiones del hemisferio derecho (afasias cruzadas).

Los estudios sobre asimetría cerebral llevados a cabo durante las últimas décadas han mostrado que la dicotomía, verbal no-verbal, planteada en términos absolutos no es una realidad. Por el contrario, el fenómeno de la asimetría funcional cerebral se considera como un fenómeno gradual, no de todo o nada: un hemisferio predomina sobre el otro en el control de una determinada función, pero la función no puede adjudicarse de forma exclusiva y absoluta a ese hemisferio (Nieto y cols., 1999). Además, se ha sugerido que durante el desarrollo cognitivo del niño, la predominancia de un hemisferio sobre el otro se modifica en función de la experiencia, la edad y el sexo del niño. Así, por ejemplo, se ha sugerido que el hemisferio izquierdo se desarrolla más rápido en las niñas durante etapas iniciales de la infancia mientras que, en los niños, es el hemisferio derecho el que presenta inicialmente una maduración más acelerada. Este patrón de maduración se modifica, sin embargo, durante la infancia tardía.

Los estudios sobre la asimetría cerebral se han centrado particularmente en las diferencias funcionales entre los dos hemisferios cerebrales. La evidencia proviene de estudios realizados sobre dos tipos de poblaciones: individuos normales y pacientes con lesiones cerebrales. Es importante tener presente, sin embargo, que la asimetría cerebral no solo incluye las asimetrías hemisféricas; también otras estructuras cerebrales (p. ej., el cerebelo) presentan asimetría (Hu, 2008). Además, las asimetrías no sólo son funcionales sino también como se muestra en la figura 3-1 se encuentran asimetrías anatómicas, incluyendo la asimetría del plano temporal (Shapleske y cols., 1999) y otras áreas cerebrales relacionadas con el lenguaje (Knaus, 2007).

Desarrollo del cuerpo calloso

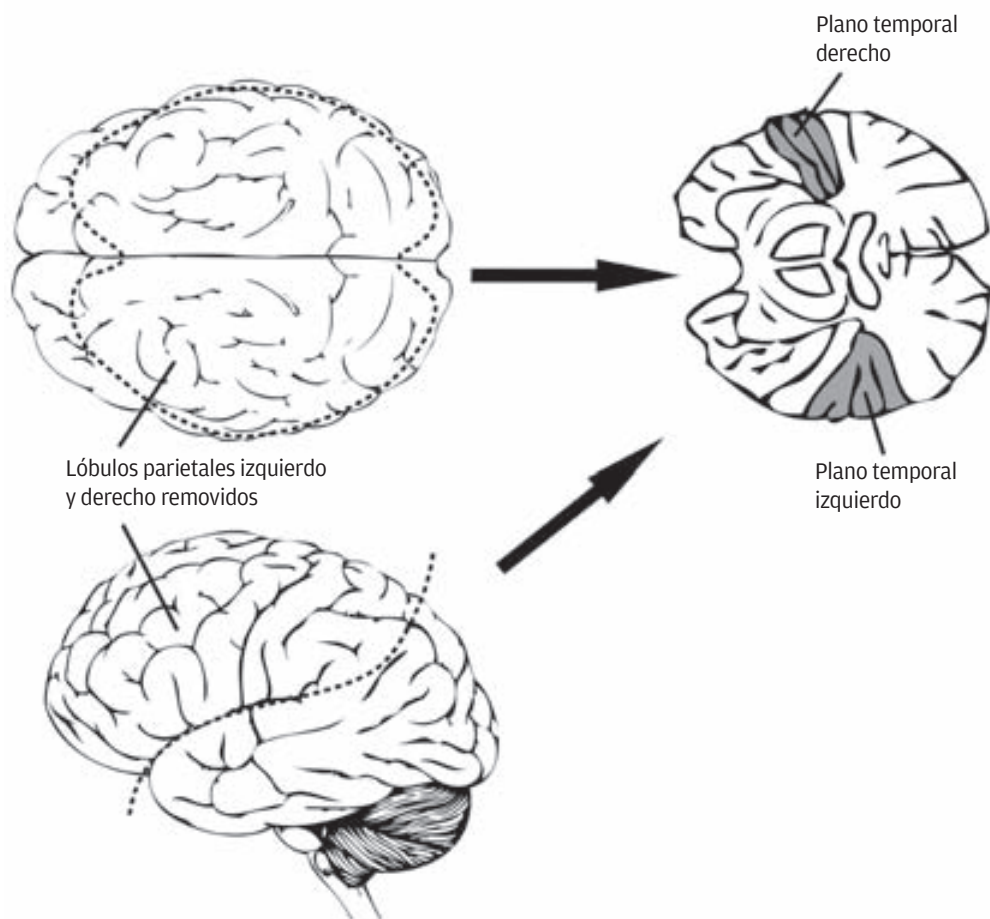
Las comisuras son haces de fibras nerviosas que interconectan áreas homólogas en los dos hemisferios cerebrales. Las comisuras cerebrales más importantes son el cuerpo calloso, la comisura anterior y el fórnix.

El cuerpo calloso representa la comisura más grande del sistema nervioso y dentro de la escala filogenética su grado de desarrollo se correlaciona con la evolución de la corteza cerebral. Se distinguen en ella tres partes: la porción anterior o rodilla, la región media o cuerpo, y la región posterior o esplenio (figura 3-2).

El cuerpo calloso inicia su mielinización al final del periodo fetal, crece durante la infancia y culmina su desarrollo entre los 7 y 10 años de edad (Witelson y Kigar, 1988). Su función básica es la integración de la actividad de los dos hemisferios cerebrales. Por ejemplo, el cuerpo calloso participa directamente en tareas de coordinación bimanual (Muetzel y cols., 2008).

En los adultos, las lesiones del cuerpo calloso pueden producir diversos síndromes, entre los cuales se cuentan la alexia sin agrafía (Dejerine, 1892), la apraxia unilateral (Liepmann, 1900) y el síndrome del cerebro dividido (Sperry, 1961; Gazzaniga, Bogen, y Sperry, 1962); este último se observa en pacientes con comisurotomía del cuerpo calloso.

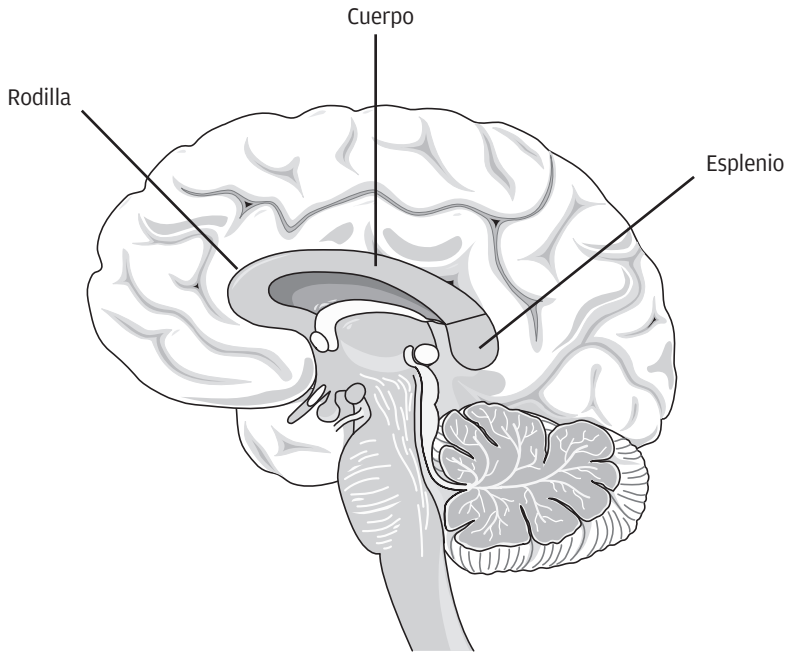
Figura 3-1



Diferencias anatómicas de la región del plano temporal en los dos hemisferios cerebrales.

El síndrome del cerebro dividido o síndrome de Sperry se caracteriza por una serie de alteraciones en las funciones visoperceptuales, táctiles, auditivas y lingüísticas que demuestran claramente la especialización de funciones que tiene cada hemisferio cerebral. Al quedar incomunicados entre sí, los hemisferios cerebrales se comportan de manera independiente y la información presentada en un hemisferio no es procesada por el otro. Por ejemplo, si un objeto es explorado táctilmente con la mano izquierda (hemisferio derecho) no puede ser denominado verbalmente (hemi-anomia táctil izquierda), ya que esta función se asocia con la actividad del hemisferio izquierdo. Igualmente, un olor percibido por la fosa nasal derecha proyecta al hemisferio derecho, y no puede ser identificado verbalmente (hemi-anomia olfativa) ya que ese hemisferio no es el sustrato de los aspectos centrales del lenguaje y sin el cuerpo calloso queda incomunicado del hemisferio izquierdo.

Figura 3-2



Distinción de las tres porciones más importantes del cuerpo calloso.

La importancia del hemisferio cerebral izquierdo en el análisis lingüístico se corrobora además por la presencia en estos pacientes de hemi-apraxia con la mano izquierda: al quedar aislada la mano derecha de las áreas del lenguaje del hemisferio izquierdo, debido a la sección del cuerpo calloso, el paciente es capaz de llevar a cabo órdenes con la mano dominante (hemisferio izquierdo), pero es incapaz de realizarlas con la mano izquierda (hemisferio derecho). Estas disociaciones se observan igualmente en la escritura (hemi-agrafia con la mano izquierda), en la lectura (hemi-alexia en el campo visual izquierdo) y en la copia de figuras tridimensionales (hemi-acopia con la mano derecha) (cuadro 3-1).

El síndrome del cerebro dividido (escindido sagitalmente), o síndrome de desconexión interhemisférica, también llamado síndrome de Sperry, ha demostrado la importancia del cuerpo calloso en la integración de las capacidades que posee cada uno de los hemisferios cerebrales.

El síndrome de desconexión interhemisférica observado en adultos es muy inusual en niños. Ha sido descrito en forma incompleta cuando la sección del cuerpo calloso se realiza después de los diez años de edad (Lassonde y cols., 1986). Benes (1982) describe apraxia y anomia táctil con la mano izquierda en 15 niños de alrededor de 10 años de edad, después de realizarles una desconexión callosa como tratamiento quirúrgico para tumores. Las manifestaciones del síndrome de desconexión callosa en niños pueden tener manifestaciones sutiles, por ejemplo, un incremento en el tiempo necesario para realizar tareas que requieran integración de los dos hemisferios cerebrales.

Cuadro 3-1. Características del síndrome de desconexión interhemisférica (síndrome de Sperry)

Izquierda
Hemi-anomia visual
Hemi--anomia táctil
Hemi-apraxia
Hemi-alexia
Hemi-agrafía
Hemi-inatención
Derecha
Hemi-acopia
Hemi-anomia olfativa

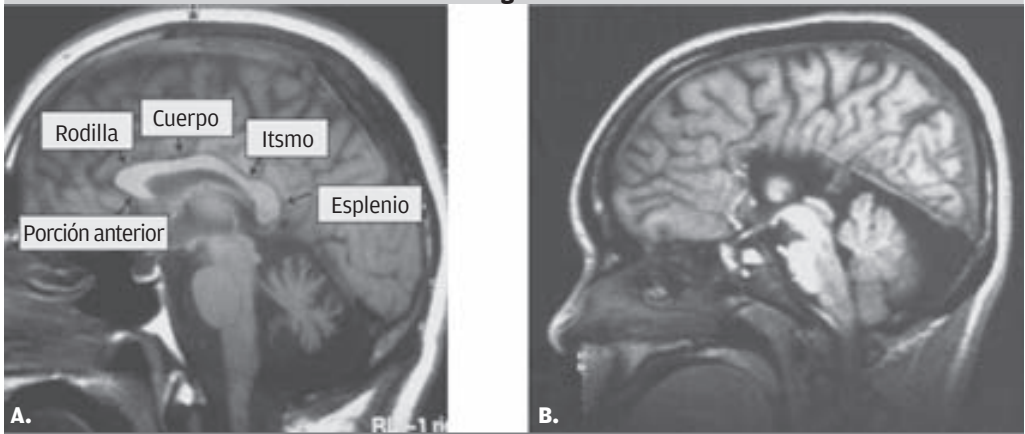
En niños, la agenesia del cuerpo calloso, condición en la que el cuerpo calloso no se desarrolla adecuadamente, puede producir patrones atípicos de especialización hemisférica (Paul y cols., 2007; Witelson y Kigar, 1988) observados generalmente en problemas en la coordinación de movimientos visomotores (Field y cols., 1978) y bimanuales (Jeeves y cols., 1988). Los resultados de estudios neuropsicológicos en pacientes con agenesia del cuerpo calloso no son consistentes (Spreen y cols., 1995) y algunos autores (Sauerwein y Lassonde, 1983) no han logrado demostrar signos claros de desconexión. Estas pueden deberse, a la heterogeneidad anatómica y cognitiva de la población que presenta agenesia callosa. La figura 3-3 muestra una resonancia magnética nuclear de un niño con agenesia del cuerpo calloso.

Se han descrito dos formas diferentes de agenesia: total (ausencia completa del cuerpo calloso) y parcial (solo algunas fibras anteriores del cuerpo calloso se desarrollan). Algunos niños con agenesia callosa presentan un desarrollo cognitivo normal; sin embargo, muy frecuentemente se asocia con retardo mental (Pirozzolo, 1985). Epilepsia y otras alteraciones pueden observarse también en esta población infantil (Spreen y cols., 1995). Bedeschi y colaboradores (2006) estudiaron 63 pacientes con agenesia del cuerpo calloso (30 con una agenesia total, y 33 con agenesia parcial). En 58 pacientes se encontraron trastornos en las habilidades motoras; 52 presentaban retardo mental de gravedad variable, en tanto que dos eran intelectualmente fronterizos y sólo 9 tenían una inteligencia normal.

El cuerpo calloso podría jugar un papel relevante en algunos trastornos de desarrollo infantil. Se han sugerido, por ejemplo, disfunciones del cuerpo calloso en adultos jóvenes con trastornos específicos en el aprendizaje de la lectura (dislexia) (Markee, Brown, y Moore, 1996), en niños y adolescentes que tienen el trastorno atencional con hiperactividad (Hutchinson, Mathias y Banich, 2008) y en el autismo infantil (Mitchell y cols., 2009).

Existen diferencias individuales en la tasa de crecimiento del cuerpo calloso dependientes del sexo (Schmithorst y cols., 2008). Durante la gestación, este crecimiento es más rápido en las mujeres que en los hombres, mientras que el patrón inverso se observa durante los primeros meses después del nacimiento. A partir de los dos años se vuelve a observar un crecimiento acelerado en las mujeres. De hecho, el cuerpo calloso continua su desarrollo hasta

Figura 3-3



Cortes sagitales del cerebro infantil utilizando resonancia magnética nuclear. **A.** Partes de un cuerpo calloso normal. **B.** Cerebro con agenesia del cuerpo calloso. (Cortesía del Dr. Byron Bernal, Departamento de Radiología, Miami Children's Hospital).

la adultez (Muetzel y cols., 2008). Varios autores han señalado una asociación significativa entre maduración del cuerpo calloso y habilidades intelectuales (Barnea-Goraly y cols., 2005; Whitaker, Kolind, Mackay, y Clark, 2008).

Desarrollo de la asimetría cerebral

El cerebro humano en el momento de nacer no ha terminado aún su maduración, la cual sólo se alcanza hacia la adolescencia. Las diferentes funciones intelectuales se van adquiriendo y complejizando en forma paralela con la maduración cerebral, de manera particularmente acelerada durante la primera infancia. La asimetría cerebral se ha considerado como una indicación de esa maduración: a medida que el cerebro madura, se encuentra una mayor lateralización de distintas funciones. Además se ha propuesto que el grado de lateralización se correlaciona de manera positiva con el desempeño en pruebas cognitivas. Esta correlación no ha sido, sin embargo, cuestionada por algunos autores (Bryden y Sprott, 1981) y llamada simplista por otros (Boles, Barth y Merrill, 2008).

Existen dos posiciones teóricas básicas relacionadas con el desarrollo de la asimetría cerebral. La primera propone que existe una equipotencialidad funcional de los dos hemisferios cerebrales en el niño pequeño seguido por el desarrollo progresivo de la especialización hemisférica con el avance en la edad. Es decir, en el niño, los dos hemisferios cerebrales tendrían la potencialidad para desarrollar el lenguaje (y otras habilidades intelectuales), pero a medida que avanza su desarrollo la representación lingüística se lateraliza en el hemisferio izquierdo (Hiscock, 1988). De acuerdo con Lenneberg (1967) la asimetría hemisférica comienza a desarrollarse en forma paralela con la adquisición del lenguaje y sólo se completa hacia los 12 años de edad. La hipótesis sobre la lateralización progresiva ha encontrado apoyo en investigaciones recientes que muestran la lateralización del lenguaje incrementándose con la edad

(Werke y Vouloumanos, 2001) y la mayor lateralización del mismo en el hemisferio derecho en niños al compararlos con adultos (Bates y Roe, 2001).

En contraste con la posición progresiva, otros autores sugieren que la asimetría hemisférica está presente desde el nacimiento y permanece sin cambios durante el desarrollo (Kinsbourne, 1989). En otras palabras, desde muy temprano en el crecimiento del niño las habilidades motoras, lingüísticas y emocionales estarían lateralizadas y la plasticidad cerebral solamente jugaría un papel primordial en casos excepcionales (p. ej., daño cerebral). Esta interpretación de que la asimetría cerebral es invariante, se apoya en la evidencia contundente que desde el nacimiento hay diferencias funcionales entre los dos hemisferios cerebrales.

Se ha demostrado, por ejemplo, cierta asimetría cerebral en registros eléctricos de niños de sólo unas pocas semanas de nacidos. En estos niños la amplitud de los potenciales evocados auditivos ante estímulos verbales registrados en el hemisferio izquierdo es mayor que la amplitud registrada en el hemisferio derecho; lo contrario se observa con los potenciales evocados auditivos desencadenados por notas musicales (Molfese y Betz, 1988). Se han encontrado, además, ciertos precursores motores de la lateralización hemisférica en etapas tempranas de la vida. Se observa, por ejemplo, que los bebés recién nacidos, hijos de padres diestros, giran con mayor frecuencia la cabeza hacia la derecha que hacia la izquierda (Kinsbourne, 1989). Desde los 18 meses se puede observar una tendencia a la preferencia manual en niños que van a ser diestros; este comportamiento precursor de la preferencia manual no se observa tan evidentemente en niños que van a ser zurdos. La consistencia en la preferencia manual solamente se logra, sin embargo, hacia los cuatro años, y persiste durante el resto de la infancia a menos que existan presiones culturales que obliguen al niño a utilizar la mano no preferida.

No parecería, sin embargo que las dos teorías explicativas del desarrollo de la asimetría cerebral, progresiva e invariante, sean necesariamente excluyentes la una de la otra. Claramente como establece la teoría invariante, existe lateralización de funciones desde el nacimiento, pero como propone la teoría progresiva esta lateralización es dinámica y susceptible al cambio. Así, por ejemplo, la superioridad del hemisferio derecho para percibir caras se ha registrado desde los tres meses de edad pero no es equivalente a la del adulto, sino mucho más adelante en él hacia los 12 años (De Haan, 2001).

Además, la edad en la que alcanza la lateralización final de cada función cognitiva es diferente. Aunque los procesos fonológicos parecen lateralizarse muy tempranamente (Kinsbourne, 1989), la lateralización de otras funciones lingüísticas ocurre más tarde en el desarrollo (Moscovitch, 1977). Por otro lado, la lateralización del lenguaje receptivo está claramente establecida en el hemisferio izquierdo a los ocho años (Balsamo y cols., 2002) al igual que los procesos de lectura que se encuentran notoriamente lateralizados hacia los 10 años (Gaillard y cols., 2001). Estos hallazgos contrastan con los de otros autores que encuentran una lateralización del lenguaje receptivo en el lóbulo temporal izquierdo en niños con sólo unos meses de nacidos (Dehaene-Lambertz, Dehaene, y Hertz-Pannier, 2002).

Se podría concluir entonces que existe evidencia de una asimetría funcional hemisférica desde el nacimiento, la cual aparentemente se hace más marcada al avanzar la edad del niño. Segalowitz y Berge (1995) consideran que las asimetrías cerebrales del niño y del adulto no son comparables, y sugieren que la asimetría cerebral debe ser un proceso activo y paralelo a los cambios funcionales, cognitivos y del comportamiento que se observan en el niño durante las diversas etapas del desarrollo. Los patrones de asimetría cerebral cambiarían, entonces,

en concordancia con el desarrollo cognitivo. Así, por ejemplo, el hemisferio cerebral derecho podría intervenir en las etapas iniciales del lenguaje (reconocimiento de la entonación), para ser el hemisferio izquierdo el que posteriormente mediará el conocimiento lingüístico. Con la edad hay un cambio evidente en las estrategias cognitivas y parecería razonable pensar que estos cambios corresponden a reorganizaciones funcionales permanentes en los hemisferios cerebrales. El modelo de lateralidad alternante y complementaria ha sido propuesto por varios autores en el desarrollo de varias habilidades cognitivas (Spreen, Risser, y Edgell, 1995). Es interesante señalar que durante el envejecimiento existe una reducción de la asimetría cerebral, lo cual quizás podría resultar de la necesidad de utilizar sistemas cerebrales más extensos en la realización de diferentes tareas intelectuales (Hommet y cols., 2008).

En los niños se han empleado los mismos métodos que en los adultos para la determinación de la asimetría cerebral. Las técnicas de presentación taquistoscópica, audición dicótica, y reconocimiento táctil al igual que técnicas contemporáneas de neuroimagen han servido para determinar la presencia de la asimetría cerebral en niños para estímulos visuales, auditivos y táctiles.

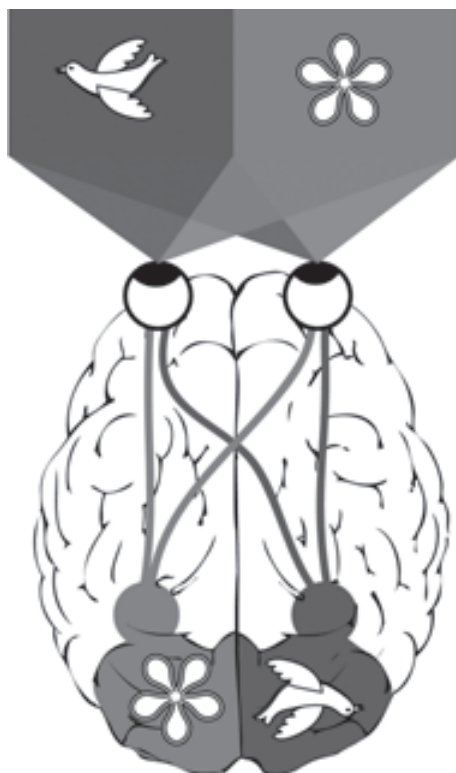
Asimetrías visuales

El método de presentación taquistoscópica ha permitido determinar las diferencias hemisféricas en el análisis de estímulos visuales verbales y no verbales. Este método consiste en presentar en una pantalla estímulos en uno de los campos visuales mientras el individuo mira a un punto central de la pantalla. Los estímulos, que se presentan por un tiempo muy corto, son percibidos selectivamente por el hemisferio contralateral al campo visual (figura 3-4).

Así, utilizando caras como estímulo visual, se ha observado que su reconocimiento es ya superior por el campo visual izquierdo (hemisferio derecho) en niños a la edad de siete años (Marcel y Rajan, 1975; Chiang, Ballantyne, y Trauner, 2000). La lateralización del procesamiento visual de rostros en el hemisferio derecho parece, sin embargo, establecerse desde los cinco años (Young y Ellis, 1976). La magnitud de esta asimetría no parece modificarse significativamente en edades superiores, pero se encuentra ausente cuando el niño, antes de los cinco años, tiene que parear rostros de acuerdo con su expresión emocional (Saxby y Bryden, 1985). Sergent y Villemure (1989) sugieren un procesamiento de rostros diferente en niños y en adultos. En los niños el hemisferio derecho mantendría una superioridad sobre el análisis de rostros, mientras que en los adultos ambos hemisferios participarían de manera equivalente o complementaria. Hay evidencia de una reorganización de los mecanismos para el procesamiento de rostros durante la adolescencia época en la que posiblemente el hemisferio cerebral izquierdo comenzaría a compartir con el derecho la habilidad para discriminar rostros.

La asimetría en el reconocimiento de puntos ha sido observada en niños entre los 5 y 11 años; se registra un número menor de errores cuando los estímulos se presentan en el campo visual izquierdo (Hiscock, 1988), sugiriendo una superioridad del hemisferio derecho sobre el izquierdo en el análisis de este tipo de tareas. Una asimetría inversa ha sido hallada cuando la tarea consiste en denominar dibujos lineales (Young y Bion, 1981). Varios estudios que utilizan el método de presentación taquistoscópica han fallado en encontrar asimetrías evidentes en estas tareas en niños preescolares menores de cuatro años (Hiscock, 1988). Hatta (1991) encontró que los niños de cuatro años ya demuestran una ventaja del campo visual

Figura 3-4



Los estímulos que se presentan en el campo visual izquierdo (pájaro) proyectan al hemisferio derecho mientras que los estímulos que se presentan en el campo visual derecho (flor) proyectan al hemisferio izquierdo.

derecho durante el reconocimiento de números, y del campo visual izquierdo para el reconocimiento de formas. Esta asimetría no parece hacerse más evidente de los 4 a los 6 años.

Es obviamente imposible utilizar técnicas taquistoscópicas con estímulos verbales en niños que todavía no han adquirido lectura. Los niños con edades entre los seis y nueve años sin embargo muestran, como los adultos, una ventaja en el campo visual derecho cuando se les presentan estímulos verbales. Es decir, la información verbal es procesada de manera más rápida y precisa por el hemisferio izquierdo. Esta asimetría no parece hacerse más marcada después de esa edad (Hiscock, 1988). Sin embargo, la ventaja del campo visual derecho (hemisferio izquierdo) no parece ser absoluta, sino que puede depender de variables tales como la naturaleza del estímulo. Por ejemplo, en el adulto se observa una mayor ventaja del campo visual derecho para la comprensión de verbos que para la comprensión de sustantivos, y dentro de los sustantivos la ventaja es mayor especialmente si se utilizan sustantivos concretos e imaginables y no abstractos, y difícilmente representables (Nieto y cols., 1999). Igualmente se ha encontrado que la ventaja del campo visual derecho a estímulos verbales puede revertirse si estímulos afectivos de tipo amenazante los anteceden (Alfano y Cimino, 2008).

Bava y colaboradores (2005) estudiaron las asimetrías preceptuales para estímulos químicos (imágenes compuestas por dos mitades) en niños con lesiones unilaterales y controles normales. Concluyeron que el daño cerebral temprano, tanto derecho como izquierdo altera la preferencia para el procesamiento de estímulos no verbales, y en caso de lesiones derechas, los cambios en la asimetría perceptual normal pueden depender de la interacción entre el lado de la lesión y su extensión.

Asimetrías auditivas

La utilización de la técnica de audición dicótica empleada por Kimura (1963, 1967) en el estudio de la asimetría cerebral de estímulos auditivos ha permitido mostrar una superioridad del oído derecho para discriminar estímulos auditivos verbales desde los dos años y medio (Kraft, 1984). La gran mayoría de los estudios han encontrado un grado equivalente de asimetría auditiva entre niños de diversas edades (Bryden y Allard, 1981). Algunos estudios, sin embargo, sugieren que la ventaja del oído derecho tiende a hacerse más pronunciada con el avance en la edad (Larsen, 1984). Una limitante de los estudios sobre audición dicótica en niños es que la mayoría son transversales y no longitudinales.

Saxby y Bryden (1984) encontraron que la asimetría en la audición dicótica varía dependiendo de la calidad del estímulo. Las tareas de contenido emocional (reconocimiento de tonos emocionales en la voz) se asocian con una ventaja del oído izquierdo, mientras que tareas verbales (contenido semántico de la frase) generan una ventaja del oído derecho. Esta asimetría se ha observado de manera constante en niños entre los 5 y 14 años. También, lesiones tempranas del hemisferio izquierdo y no del derecho alteran la ventaja del oído derecho (hemisferio izquierdo) para estímulos verbales (Korkman, Granström, y Berg, 2004). Dennis y Hoppyan (2001) encontraron por otra parte que los niños con lobectomías temporales derechas tienen mayor dificultad que los niños con lobectomías izquierdas en la discriminación de melodías.

En conclusión, los estudios sobre audición dicótica muestran en el niño un desempeño asimétrico de ambos hemisferios cerebrales desde los dos años y medio de edad, siendo el hemisferio izquierdo el más rápido en el análisis de información verbal, y el derecho el más hábil en caso de información auditiva no verbal. Sin embargo, la superioridad o rapidez de cada uno de los hemisferios en el manejo de cierto tipo de información no excluye la capacidad del hemisferio cerebral derecho para procesar cierta información verbal, y la del izquierdo para interpretar algunos parámetros no verbales.

Asimetrías táctiles

En contraste con las técnicas utilizadas en la modalidad visual y auditiva, los métodos empleados en la modalidad táctil analizan principalmente información no verbal. En adultos, la mano izquierda parece ser más precisa que la derecha en ciertos tipos de reconocimiento táctil, como son patrones geométricos, configuraciones espaciales, entre otros. Este patrón parece desarrollarse diferencialmente en niños y niñas (Hiscock, 1988).

Los resultados obtenidos en el estudio del reconocimiento de letras Braille son contradictorios. Algunos autores han encontrado una superioridad de la mano derecha en los niños más pequeños y de la mano izquierda en los niños mayores. La superioridad de la mano izquierda (observada en adultos) aparece en niños mayores de 11 años (Hiscock, 1988).

Rose (1984) encontró una superioridad de la mano izquierda en el reconocimiento táctil en niños de 2 a 5 años, sin observar diferencias entre niños y niñas. Utilizando técnicas de reconocimiento diháptico (reconocer dos objetos diferentes colocados simultáneamente en ambas manos) Witelson (1976) demostró una superioridad de la mano izquierda para el reconocimiento de formas en niños de 6 a 13 años. Las niñas mostraron una aparición más tardía de esta asimetría que los niños. Gibson y Bryden (1983) encontraron una asimetría más evidente en niños que en niñas. Las diferencias sexuales en el reconocimiento táctil no han sido suficientemente consistentes en los diferentes estudios.

Técnicas de neuroimagen

La introducción de las técnicas neuroimagenológicas funcionales, particularmente la tomografía por emisión de positrones (TEP) y las imágenes por resonancia magnética funcional (IRMf) durante los últimos años, han permitido un avance significativo en la comprensión de los procesos maduracionales del sistema nervioso. Algunos de estos estudios se refieren directa o indirectamente a los cambios en las asimetrías funcionales que se presentan con el transcurso de la edad.

Wood y colaboradores (2004) utilizando IRMf, compararon los patrones de actividad en niños y adultos en dos tareas lingüísticas: generación verbal y evocación de léxica. La activación estuvo predominantemente lateralizada a la izquierda (niños 85%, adultos 94%), y no hubo diferencias en la lateralización entre las dos tareas. En los niños las áreas típicas de activación incluyeron la región frontal mesial (96%), la circunvolución frontal inferior (94%) y frontal media (92%), la corteza temporal inferior (85%) y superior (65%), y el cerebelo (67%); con menos frecuencia se activó la ínsula (50%) y la corteza parietal posterior (48%). La lateralidad no se relacionó con la edad o sexo. La activación frontal general fue menor en niños que en adultos, y la magnitud de la lateralización izquierda se correlacionó con el éxito en las tareas. Los autores concluyeron que la lateralización para el lenguaje se establece temprano durante el desarrollo.

Thomason y colaboradores (2008) utilizando IRMf compararon niños (edad: 7-12 años) y adultos (edad: 20-29 años) durante el desempeño de tareas de memoria operativa verbal y espacial con diferentes niveles de dificultad. Los niños incrementaron sus errores a medida que la tarea se hacía más difícil, pero los niños y los adultos mostraron un patrón similar de activación, mayor en el hemisferio derecho durante las tareas de memoria operativa espacial, y en el hemisferio izquierdo durante las tareas verbales. Los niños, sin embargo, no presentaron el mismo grado de incremento en la activación a través de los diferentes niveles de dificultad, como se halló en los adultos en varias regiones frontales y parietales. Los autores concluyeron que los niños muestran el mismo patrón de especialización hemisférica que los adultos, pero parecen inmaduros en su habilidad para utilizar recursos adicionales en tareas que presentan niveles de dificultad elevados.

En conclusión, los estudios sobre audición dicótica en niños sugieren la ventaja del oído derecho para información verbal, se encuentra a partir de los dos años. La existencia de asimetría visual se ha podido determinar en etapas más tardías. Desde los cinco años, el niño muestra una superioridad en el reconocimiento de rostros en el campo visual izquierdo y desde los siete se comienza a observar una ventaja del campo visual derecho para el reconocimiento de palabras. En la modalidad táctil se encuentra una asimetría que favorece el

lado izquierdo del cuerpo. Contrario a lo que se pensó inicialmente, estas asimetrías no se incrementan significativamente con la edad y tienden a permanecer relativamente constantes con el paso del tiempo. Sin embargo, la participación diferencial de los dos hemisferios en distintos procesos cognitivos puede variar cualitativamente en diferentes etapas del desarrollo.

Asimetrías motoras

Existe una asimetría lateral cerebral para el control de los movimientos. La observación más importante se refiere a la existencia de la dominancia manual. Se estima que aproximadamente 90% de la población mundial es diestra y 10% zurda (Betancur, 1987).

El control que tiene el hemisferio cerebral izquierdo sobre la mano derecha le ha dado a este hemisferio una superioridad en el control de los movimientos. Utilizando la llamada técnica de Wada (inyección intracarotídea de amital sódico), hace ya varias décadas Rassmussen y Milner (1977) encontraron que 70% de los individuos zurdos presentan una organización del lenguaje igual a la hallada en individuos diestros con dominancia del hemisferio izquierdo para el lenguaje, 15% mantienen el lenguaje en el hemisferio derecho, y 15% restante tienen representación bilateral. Los zurdos presentan entonces una mayor probabilidad de tener una representación bilateral del lenguaje. En general, se considera que las personas zurdas presentan como grupo una mejor recuperación de los trastornos afásicos, posiblemente por la probabilidad aumentada de tener controles lingüísticos en ambos hemisferios cerebrales.

La población de zurdos no parece constituir un grupo homogéneo. Kinsbourne (1989) sugiere dividir los zurdos en patológicos y no patológicos. En el primer grupo la preferencia manual izquierda sería resultante de un daño cerebral en el hemisferio izquierdo que ocasionaría zurdera en individuos genéticamente diestros. El grupo de zurdos no patológicos tendrían una determinación biológica para su preferencia manual y genotípicamente serían zurdos. Dentro de este último grupo se encontrarían los individuos ambidestros. Satz, Soper, y Orsini (1988) proponen adicionar un tercer grupo con preferencia manual ambigua, en el cual incluyen a niños autistas que no muestran consistencia en la dominancia manual: para una misma actividad fluctúan en la preferencia manual de una sesión de observación a otra. Los autores sugieren un compromiso cerebral bilateral para estos niños. Ardila y colaboradores (1989) se refieren a un grupo de zurdos contrariados o forzados, para describir la población de individuos originalmente zurdos pero obligados a utilizar su mano derecha; las deficiencias espaciales son frecuentes en este grupo.

Con base en los antecedentes familiares es posible clasificar los zurdos en dos grupos: zurdos familiares y zurdos no familiares. Los zurdos con antecedentes familiares de zurdera mantienen una organización cerebral semejante a la hallada en los diestros con el hemisferio izquierdo dominante para el lenguaje, mientras que los zurdos no familiares parecen tener una organización diferente (Bryden, 1982). En estos últimos existe una probabilidad aumentada de presentar afasia por lesión del hemisferio cerebral derecho.

Desarrollo de la preferencia manual

Desde el nacimiento hasta los dos meses de vida, los bebés humanos demuestran movimientos asimétricos en la posición de la cabeza, con una tendencia a orientarla hacia la derecha. Esta observación parece válida para 70% de los niños (Harris y Carlson, 1988). Tal diferencia

motora que se ha registrado en el feto desde las 10 semanas de gestación en la forma de chuparse el dedo, probablemente resultado de alguna asimetría funcional de las estructuras subcorticales, ya que en este momento de la vida el desarrollo de la corteza cerebral es escaso. A los 2 o 3 meses de edad, cuando la corteza cerebral ha alcanzado mayor madurez, se puede observar una asimetría postural. A partir del tercer mes, la prensión de objetos hace más fácil detectar diferencias en la habilidad manual, y hacia los seis meses de edad se observa en muchos niños una clara preferencia de la mano derecha para asir objetos presentes en su campo visual.

Al finalizar el primer año de vida se hace obvia la utilización diferencial de las dos manos en la manipulación de objetos; en la mayoría de los casos se emplea la mano derecha para acciones dirigidas, por ejemplo para tomar una tapa, y la izquierda para sostener un objeto. Hacia el primer año de vida, la mayoría de los niños demuestra una preferencia manual que usualmente es inconsistente. Desde los 6 hasta los 18 meses de edad, 40% de los niños muestran fluctuaciones en la preferencia manual (Harris y Carlson, 1988). A partir del primer año de vida la preferencia manual se va haciendo cada vez más evidente en la realización de movimientos especializados.

La preferencia manual, tal y como se concibe en la edad adulta, se establece en el niño aproximadamente a los cuatro años de edad. Hasta esta edad es normal observar cambios en la dominancia manual. La utilización exclusiva de una mano a una edad muy temprana, antes de cumplirse el primer año de vida, puede ser signo de algún compromiso hemisférico cerebral, ipsilateral a la mano preferida.

Asimetrías emocionales

Las primeras descripciones sobre la presencia de asimetría en las emociones data probablemente de la década treinta del siglo XX, cuando Alford y Goldstein (citado en Davidson y Fox, 1988) notaron la presencia de afecto negativo en pacientes con lesiones del hemisferio cerebral izquierdo. Los pacientes con lesiones de este hemisferio cerebral, particularmente asociadas con afasia de tipo Broca, en la fase inicial de su cuadro afásico presentan una crisis de angustia y depresión que ha sido denominada **reacción catastrófica**. Esta reacción emocional, aunque dramática, es considerada apropiada, ya que se desencadena ante la imposibilidad repentina de los pacientes para comunicarse con los demás.

Más adelante, en las décadas de los 50 y 60 del siglo pasado, se enfatizó la presencia de anosognosia e indiferencia afectiva de los pacientes con lesiones del hemisferio cerebral derecho. En estos pacientes son frecuentes la apatía, la indiferencia hacia la hemiplejía izquierda (anosognosia de la hemiplejía) y las reacciones inadecuadas ante la exposición de material humorístico (Wapner, Hamby, y Gardner, 1981). Estudios recientes indican que la asimetría en la producción de las emociones se relaciona con las áreas anteriores, prefrontales, de la corteza cerebral (Davidson, 1984). Uno de los métodos utilizados para demostrar la presencia de estas asimetrías ha sido el uso del electroencefalograma (EEG). Davidson y colaboradores (1979) estudiaron la relación entre el EEG y la respuesta afectiva, y evaluaron las respuestas hemisféricas registradas en las regiones anteriores y posteriores del cerebro. Dieciséis individuos fueron expuestos a segmentos de películas que variaban en su contenido afectivo. Mientras veían las películas, debían dejar constancia de los sentimientos positivos o negativos que manifestaban, oprimiendo una palanca. Se realizaron registros

eléctricos frontales y parietales. Los resultados demostraron diferencias significativas en la activación frontal de los hemisferios cerebrales: se registró mayor actividad frontal izquierda para escenas catalogadas como positivas y agradables que para escenas consideradas negativas. No se observaron diferencias en la actividad eléctrica de los lóbulos parietales según el tipo de emoción.

La especialización hemisférica para la expresión de emociones ha sido observada desde el primer año de vida del niño. Fox y Davidson (1987) registraron la respuesta del EEG en 35 niños de 10 meses de edad durante tres situaciones experimentales: aproximación de un extraño y aproximación o separación de la madre. Los niños respondieron a la última condición, separación de la madre, con dos patrones de comportamiento: llanto o ausencia de llanto. Los EEGs registrados inmediatamente antes de iniciarse la separación de la madre, es decir, mientras la madre se aproximaba, se compararon con los registros obtenidos durante la separación de la madre. El análisis de los resultados reveló que los niños que presentaron llanto mostraron una inversión del patrón de actividad frontal durante las dos condiciones. Durante la aproximación de la madre estos niños mostraron activación frontal izquierda, mientras que durante la separación el incremento de la actividad eléctrica se observó en los registros frontales derechos. En los niños que no lloraron durante la separación de la madre se registró una marcada inhibición en la actividad frontal derecha. Al analizar las expresiones de estos niños ante las situaciones experimentales se observó que los niños que protestaron por la separación mostraron expresiones de rabia, tristeza y ansiedad que no fueron observadas en los otros niños. La menor actividad eléctrica de la región frontal derecha en los niños que no presentaron llanto es interpretada por los autores como un signo de actividad inhibitoria cortical; esta inhibición presenta diferencias individuales y se relaciona con la maduración cerebral de las áreas corticales que regulan las emociones.

La importancia de los lóbulos frontales en el control afectivo ha sido corroborada en pacientes con diagnóstico de depresión. Al comparar los EEGs de personas deprimidas y no deprimidas se ha encontrado que la asimetría frontal discrimina entre los dos grupos: una menor actividad eléctrica frontal izquierda caracteriza al grupo de individuos deprimidos (Davidson y Fox, 1988).

Diferencias sexuales y asimetría cerebral

Diferencias cognitivas y del comportamiento han sido halladas entre niños y niñas; estas diferencias suelen referirse a las habilidades verbales y espaciales (Ray y cols., 1981). Las niñas en general tienden a presentar puntajes más altos que los niños en pruebas de habilidad verbal y los niños se desempeñan mejor que las niñas en pruebas de habilidades espaciales y en matemáticas. Estas diferencias se hacen particularmente evidentes antes de los ocho años, pero después de esta edad las diferencias en pruebas verbales tienden a disminuir. La superioridad de los niños en habilidades espaciales se hace obvia entre los siete años y la adolescencia (Kirk, 1992) y el mejor desempeño de los niños comparados con las niñas en algunas tareas matemáticas es solamente evidente después de la pubertad (Rosselli y cols., 2009).

Los hallazgos de diferencias cognitivas entre los sexos han sido controvertidos y no siempre son evidentes. Así, por ejemplo, Harshman y colaboradores (1983) encontraron una mejor ejecución de las niñas en tareas de memoria visual y de rapidez perceptual, mientras que los niños ejecutaban mejor en pruebas de cierre perceptual y rotación espacial. Algunos autores han tratado de explicar las diferencias cognitivas entre niños y niñas en términos

del desarrollo diferencial de la asimetría funcional cerebral (Spreeen y cols., 1995). Se han propuesto dos teorías para explicar estas diferencias. La primera propone grados diferentes de lateralización funcional hemisférica en los hombres y en las mujeres: los hombres tendrían una representación más bilateral de las habilidades espaciales, y unilateral del lenguaje; las mujeres por su parte presentarían un patrón opuesto: representación más bilateral de las habilidades lingüísticas y unilateral de las habilidades espaciales. La habilidad cognitiva óptima sería aquella en donde los dos hemisferios cerebrales intervienen en la misma tarea. Las mujeres serían entonces más hábiles lingüísticamente, y los hombres aventajarían a las mujeres en tareas espaciales. Otros autores, en la segunda teoría, han hablado del patrón de maduración femenino para referirse a la lateralización débil de funciones, y del patrón masculino para indicar una asimetría evidente. La lateralización hemisférica pobre daría como resultado una función lingüística verbal superior, y la lateralización manifiesta una superioridad en funciones espaciales.

También se ha enfatizado la velocidad en la maduración cerebral. Existirían dos patrones de maduración cerebral: uno rápido, que se observaría principalmente en las niñas, y otro más lento, que caracterizaría a los niños. El desarrollo rápido se asociaría con mejores habilidades lingüísticas, y el lento con habilidades espaciales superiores. Estudios recientes utilizando neuroimagen han confirmado diferencias sexuales en la velocidad de maduración cerebral. Así por ejemplo, las mujeres alcanzan antes que los hombres la máxima maduración de los lóbulos frontales, y temporales (Giedd y cols., 1999, 2006), sin embargo, durante la adolescencia los hombres presentan una reducción más rápida de la sustancia gris con un incremento también más rápido de la sustancia blanca comparados con mujeres en la misma etapa de desarrollo (De Bellis y cols., 2001; Giedd y cols., 1999, 2006).

El estudio del desarrollo de las diferencias cognitivas entre hombres y mujeres ha despertado un gran interés entre neuropsicólogos y psicólogos cognitivistas. Últimamente se ha utilizado RMf para investigar los sustratos funcionales cerebrales que subyacen a las diferencias sexuales de tipo cognitivo. Así por ejemplo, durante tareas de memoria operativa y rotación mental se ha visto que las mujeres incrementan la actividad de los lóbulos prefrontales mientras que los hombres activan más los lóbulos parietales (Bell y cols., 2006; Goldstein y cols., 2005; Thomsen y cols., 2000; Weiss y cols., 2003). Más aun, durante tareas de control cognitivo de tipo inhibitorio (por ejemplo, en la tarea de Simon) se observa en las mujeres una activación significativa en el hemisferio izquierdo (lóbulos prefrontal y temporal) mientras que los hombres activan principalmente el hemisferio derecho (lóbulos prefrontal y parietal) (Christakou y cols., 2009).

Recientemente se ha tratado de encontrar diferencia a nivel de las estructuras del cerebro como respuesta a una actividad hormonal diferente. Sin embargo, los resultados obtenidos hasta ahora no permiten conclusiones definitivas. Sommer y colaboradores (2008) afirman que existen diferencias sexuales significativas en el número de hombres y mujeres zurdos (predominando los hombres), pero no hay diferencias en las asimetrías de plano temporal, los estudios de audición dicótica o los estudios con imágenes funcionales durante la realización de diferentes tareas lingüísticas.

El papel de las hormonas en las diferencias sexuales de la asimetría cerebral ha tenido relevancia reciente. Es así como la dominancia hemisférica de la mujer parece modificarse durante el ciclo menstrual. Por ejemplo, Wadnerkar, Whiteside y Cowell (2008) encuentran que en tareas de audición dicótica hay una mayor asimetría cerebral en hombres únicamente cuando éstos se comparan con mujeres durante el ciclo menstrual en el que los estrógenos y la progesterona están bajos.

En suma, muy probablemente las diferencias cognitivas entre hombres y mujeres obedecen a una combinación compleja de variables genéticas, hormonales y ambientales.

Determinación de la asimetría cerebral

Dentro de las variables más importantes que parecen contribuir en la determinación de la dominancia manual se encuentran los antecedentes familiares; las personas zurdas tienen mayores probabilidades de tener hijos zurdos. Se ha calculado que los efectos genéticos aditivos pueden explicar cerca de una cuarta parte de la varianza en la preferencia lateral, en tanto que otros factores (p. ej., ambientales) explicarían el resto de la varianza (Medland y cols., 2009).

La interacción entre sexo y dominancia manual se observa en el mayor porcentaje de diestros que existe en todas las poblaciones entre las mujeres que en los hombres (Harris y Carlson, 1988). Además, es necesario señalar que las diversas alteraciones del lenguaje y del habla son más frecuentes en hombres que en mujeres; por ejemplo, la tartamudez o disfemia, se observa cuatro veces más entre los hombres que en las mujeres, los niños sufren dislexia con mayor frecuencia que las niñas, y las afasias suelen ser más benignas en las mujeres. Todas estas observaciones sugieren diferencias en la organización cerebral del lenguaje.

Se han propuesto varias teorías sobre el origen de la dominancia manual:

1. *Teoría patológica.* La zurdera o siniestralidad manual es un signo de alguna lesión o disfunción cerebral. Dentro de este modelo, actualmente inaceptable, la preferencia manual izquierda sería indicativa de alguna anomalía cerebral. Este modelo se fundamenta en la observación de que los individuos zurdos están sobrerrepresentados en muchas poblaciones con alteraciones neuropsiquiátricas, tales como epilepsia, retardo mental, trastornos específicos del aprendizaje, y autismo. El daño cerebral podría ser bilateral y difuso como en el caso del retardo mental, o unilateral como en el caso de la epilepsia. El modelo sugiere igualmente que el compromiso puede ser estructural y evidente, o sutil, secundario por ejemplo a hipoxia perinatal leve (Kinsbourne, 1988). Bakan (1990) asevera que la zurdera ocurre por afección del hemisferio izquierdo en casos de hipoxia generada por estrés perinatal. Pevic (1996) enfatiza la imposibilidad de hablar de lesión cerebral en individuos zurdos con capacidades cognitivas normales y que en un gran número de casos poseen habilidades visoespaciales y matemáticas talentosas. La relación entre daño cerebral y zurdera solamente se justificaría en casos donde existen claros factores sugestivos de una patología neurológica.
2. *Teorías genéticas.* De estas teorías, dos han tenido una mayor repercusión: la teoría de Annett (1964, 2008); (Annett y Kilshaw, 1983) y la teoría de Levy y Nagylaki (1972). Annett propone la existencia de un gen dominante para la preferencia manual derecha, pero no para la preferencia manual izquierda. En ausencia del gen, la distribución de la preferencia manual se realizaría al azar, con una mayor incidencia de diestros, dadas las presiones ambientales que favorecen la dexteridad. La teoría de Levy y Nagylaki propone la existencia de dos parejas genéticas: una primera pareja (L-l) determinaría la dominancia hemisférica para el lenguaje, siendo L: lenguaje controlado por el hemisferio izquierdo dominante sobre l: lenguaje dominado por el hemisferio derecho; la segunda pareja (C-c) determinaría si la preferencia manual es contralateral (C) o ipsilateral (c) con respecto al hemisferio cerebral que controla el lenguaje. La combinación

de estas parejas genéticas resultaría en nueve genotipos y cuatro fenotipos. Estas dos teorías genéticas han sido, sin embargo, incapaces de explicar el origen de la preferencia manual; se ha encontrado, por ejemplo, que más del 60% de los zurdos no tienen familiares de primer grado que sean zurdos (Perelle y Ehrman, 1994). Recientemente se ha sugerido que numerosos genes contribuyen al desarrollo de la preferencia manual y que es la influencia del medio ambiente más que la genética la que explica las variaciones en la preferencia manual (Vuoksima y cols., 2009).

3. *Teorías hormonales.* Geschwind y Galaburda (1987) propusieron una teoría novedosa que supone modificaciones en la asimetría funcional cerebral durante la etapa fetal. Sugieren que la testosterona ejerce un papel fundamental sobre la especialización hemisférica. Se sabe que en los roedores la testosterona tiene un efecto importante sobre el desarrollo del hipotálamo y de la corteza cerebral, pero su acción en los seres humanos aún no está claramente establecida. De acuerdo con estos autores, la testosterona tendría un efecto inhibitorio sobre la maduración de la corteza cerebral: concentraciones superiores a las normales la retardarían, actuando directamente sobre el cerebro o sobre las manifestaciones genéticas. Concentraciones altas de testosterona actuarían lentificando el desarrollo del hemisferio cerebral izquierdo, pero no del hemisferio derecho, permitiendo a este último desarrollarse más. En este caso se producirían cambios en el patrón de asimetría cerebral que podrían alterar la preferencia manual. De acuerdo con esta hipótesis, las concentraciones altas de testosterona afectarían también las funciones inmunes, propiciando la aparición de enfermedades del sistema de defensa. Sin embargo, hasta el momento no ha sido posible demostrar una relación evidente entre preferencia manual y enfermedades autoinmunes (McManus y cols., 1990; Bryden y cols., 1994). Finalmente, diferentes estudios sobre los efectos de la testosterona en la dominancia cerebral y la función inmune no han confirmado la teoría propuesta por Geschwind y Galaburda (Berenbaum y Denburg, 1995).
4. *Teoría sociocultural.* Esta teoría parte del principio de que la preferencia manual es resultado, parcial o totalmente, de variables fundamentalmente culturales. Así, mientras más permisiva sea una sociedad, mayor será la variabilidad en la preferencia manual, y por tanto mayor el número de zurdos. El porcentaje de zurdos en un grupo social puede variar entre 2% y 14% aproximadamente. Igualmente, esta teoría supone que el porcentaje de zurdos se ha incrementado en el presente siglo, debido al cese de presiones culturales para que se utilice la mano derecha (Kolb y Wishaw, 1996). En otras palabras, la distribución de zurdos y diestros en una población se correlaciona con variables culturales; por ejemplo, entre los indígenas Tucanos de la región amazónica se ha reportado un porcentaje significativamente bajo de zurdos (Ardila y cols., 1989). Estudios transculturales recientes encuentran, sin embargo, que las variables culturales exclusivamente no explican el desarrollo de la preferencia manual y sugieren de la interacción de otras variables biológicas (Porac y Martin, 2007).

A pesar de todos los planteamientos expuestos, el origen de la preferencia manual, y de manera correlativa de la asimetría funcional cerebral, aún no es clara. Es probable que exista una interacción de factores genéticos, ambientales y culturales que aún no se ha logrado explicar satisfactoriamente. Parece evidente que cada uno de estos grupos de factores tiene algún peso en la determinación de la lateralización cerebral.

Referencias

- Alfano, K. & Cimino, C. (2008). Alteration of expected hemispheric asymmetries: Valence and arousal effects in neuropsychological models of emotion. *Brain and Cognition*, 66, 213–220.
- Annett, M. (1964). A model of the inheritance of handedness and cerebral dominance. *Nature*, 20, 59–60.
- Annett, M. (2008). Tests of the right shift genetic model for two new samples of family handedness and for the data of McKeever. *Laterality*, 13, 105–123.
- Annett, M. & Kilshaw, D. (1983). Right- and left-hand skill II: estimating the parameters of the distribution of L-R differences in males and females. *British Journal of Psychology*, 74, 269–283.
- Ardila, A., Ardila, O., Bryden, M., Ostrosky, F., Rosselli, M. & Steenhuis, R. (1989). Effects of cultural background and education on handedness. *Neuropsychology*, 27, 893–898.
- Ardila, A., Correa, P., Zuluaga, J. & Uribe, B. (1988). Spatial abilities in 'forced' left-handers. *Developmental Neuropsychology*, 4, 147–150.
- Bakan, P. (1990). Non-right handedness and the continuum of reproductive casualty. En S. Coren (Eds.), *Left-Handedness: Behavioral implications and anomalies*. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- Balsamo, L., Xu, B., Grandin, C., Petrella, J., Braniecki, S., Elliott, T., et al. (2002). A functional magnetic resonance imaging study of left hemisphere language dominance in children. *Archives of Neurology*, 59, 1168–1174.
- Barnea-Goraly, N., Menon, V., Eckert, M., Tamm, L., Bammer, R., Karchemskiy, D., et al. (2005). White matter development during childhood and adolescence: A cross-sectional diffusion tensor imaging study. *Cerebral Cortex*, 12, 1848–1854.
- Bates, E. & Roe, K. (2001). Language development in children with unilateral brain injury. En C. Nelson & M. Luciana (Eds.), *Handbook of Developmental Cognitive Neuroscience*. Cambridge, MA, EUA: MIT Press.
- Bava, S., Ballantyne, A., May, D. & Trauner, D. (2005). Perceptual asymmetry for chimeric stimuli in children with early unilateral brain damage. *Brain and Cognition*, 59, 1–10.
- Bedeschi, M., Bonaglia, M., Grasso, R., Pellegri, A., Garghentino, R., Battaglia, M., et al. (2006). Agenesis of the corpus callosum: Clinical and genetic study in 63 young patients. *Pediatric Neurology*, 3, 186–93.
- Bell, E., Willson, M., Wilman, A., Dave, S. & Silverstone, P. (2006). Males and females differ in brain activation during cognitive tasks. *Neuroimage*, 30, 529–538.
- Benes, V. (1982). Sequelae of transcallosal surgery. *Child's Brain*, 9, 69–75.
- Benton, A., Levin, H. & Varney, N. (1973). Tactile perception of direction in normal subjects. *Neurology*, 23, 1248–1250.
- Berenbaum, S. & Denburg, S. (1995). Evaluating the empirical support for the role of testosterone in the Geschwind-Behan-Galaburda model of cerebral lateralization. *Brain and Cognition*, 27, 79–83.
- Betancur, S. (1987). *Los zurdos: neurobiología de la dominancia manual*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Boles, D., Barth, J. & Merrill, E. (2008). Asymmetry and performance: Toward a neurodevelopmental. *Brain and Cognition*, 66, 124–139.
- Bradshaw, J. & Nettleton, N. (1981). The nature of hemispheric specialization in man. *The Behavioral and Brain Sciences*, 4, 51–91.
- Broca, P. (1863). Localization des fonctions cerebrales: Siege du laneae articule. *Bulletin de la Societe d'Anthropologie*, 4, 200–203.
- Brown-Sequard, C. (1877). Dual character of the brain. *Smithsonian Miscellaneous Collection. The Toner Lectures*. Washington, DC, EUA: Smithsonian Institution.
- Bryden, M. (1982). *Laterality: Functional asymmetry in the intact brain*. Nueva York, EUA: Academic Press.
- Bryden, M. & Allard, F. (1981). Do auditory perceptual asymmetries develop? *Cortex*, 17, 313–318.
- Bryden, M., McManus, L. & Bulman-Fleming, M. (1994). Evaluating the empirical support for the Geschwind-Behan-Galaburda model of cerebral lateralization. *Brain and Cognition*, 26, 103–167.
- Bryden, M. & Sprott, D. (1981). Statistical determination of degree of laterality. *Neuropsychologia*, 19, 571–581.
- Chiang, C., Ballantyne, A., & Trauner, D. (2000). Development of perceptual asymmetry for free viewing of chimeric stimuli. *Brain and Cognition*, 44 (3), 415–424.
- Christakou, A., Halari, R., Smith, A., Ifkovits, E., Brammer, M. & Rubia, K. (2009). Sex-dependent age modulation of frontostriatal and temporo-parietal activation during cognitive control. *NeuroImage*, 48, 223–236.
- Davidson, R. (1984). Hemispheric asymmetry and emotion. En K. Scherer & P. Ekman (Eds.), *Approaches to emotion*. Hillsdale, NJ, EUA: Lawrence-Erlbaum.
- Davidson, R. & Fox, N. (1988). Cerebral asymmetry and emotion: Developmental and individual differences. En D. Molfese & S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children: Developmental implications*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Davidson, R., Schwanz, G., Saron, C., Bennett, J. & Goleman, D. (1979). Frontal versus parietal EEC asymmetry during positive and negative affect. *Psychophysiology*, 16, 202–203.
- Dax, M. (1836). Lesiones de la mitad izquierda del encéfalo coincidentes con el olvido de los signos del pensamiento. En H. Hecaen & J. Dubois (Eds.), (1969), *El nacimiento de la neuropsicología del lenguaje 1825–1865*. México: Fondo de Cultura Económica.

- De Bellis, M., Keshavan, M., Beers, S., Hall, J., Frustaci, K., Masalehdan, A., Noll, J. & Boring, A. (2001). Sex differences in brain maturation during childhood and adolescence. *Cerebral Cortex*, 11, 552-557.
- De Haan, M. (2001). The neuropsychology of face processing during infancy and childhood. En C. Nelson & M. Luciana (Eds.), *Handbook of developmental cognitive neuroscience* (pp. 381-398). Cambridge, MA, EUA: MIT Press.
- Dehaene-Lambertz, Dehaene S., & Hertz-Pannier, L. (2002). Functional neuroimaging of speech perception in infants. *Science*, 298 (6), 2013-2015.
- Dejerine, J. (1891). Sur un cas de cécité verbale avec agraphie suivi d'autopsie. *Comptes Rendus, Societe de Biologie*, 3, 197-201.
- Dejerne, J. (1892). Contribution a l'etude anatomo-pathologique et clinique des different varietes de cecite verbale. *Comptes Rendus. Societe de Biologic*, 4, 61-90.
- Dennis, M. & Hoppyan, T. (2001). Rhythm and melody in children and adolescents after left or right temporal lobectomy. *Brain and Cognition*, 47, 461-469.
- Field, M., Ashton, R. & White, K. (1978). Agenesis of the corpus callosum: Report of two pre-school children and review of the literature. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 20, 47-56.
- Fox, N. & Davidson, R. (1987). Electroencephalogram asymmetry in response to the approach of a stranger and maternal separation in ten-month-old infants. *Developmental Psychology*, 23, 233-240.
- Gaillard, W., Balsamo, L., Ibrahim, Z., Sachs, B. & Xu, B. (2001). fMRI identifies regional specialization of neural networks for reading in young children. *Neurology*, 60, 94-100.
- Gazzaniga, M., Bogen, J. & Sperry, R. (1962). Some functional effects of severing the cerebral commissures in man. *Proceedings of the National Academy of Science*, 48, 1765-1769.
- Geschwind, N. & Galaburda, A. (1987). *Cerebral lateralization: Biological mechanisms, associations and pathology*. Cambridge, EUA: The MIT Press.
- Gibson, C. & Bryden, M. (1983). Dihaptic recognition of shapes and letters in children. *Canadian Journal of Psychology*, 37, 132-143.
- Giedd, J., Blumenthal, J., Jeffries, N., Castellanos, F., Liu, H., Zijdenbos, A. et al. (1999). Brain development during childhood and adolescence: a longitudinal MRI study. *Nature Neuroscience*, 2, 861-863.
- Giedd, J., Clasen, L., Lenroot, R., Greenstein, D., Wallace, G., Ordaz, S. et al. (2006). Puberty related influences on brain development. *Molecular Cellular Endocrinology*, 254-255, 154-162.
- Goldstein, J., Jerram, M., Poldrack, R., Anagnoson, R., Breiter, H., Makris, N. et al. (2005). Sex differences in prefrontal cortical brain activity during fMRI of auditory verbal working memory. *Neuropsychology*, 19, 509-519.
- Harris, L. & Carlson, D. (1988). Pathological left-handedness: An analysis of theories and evidence. En D. Molfese & S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children: Developmental implications*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Harshman R., Hampson, E. & Berenbaum, S. (1983). Individual differences in cognitive abilities and brain organization. *Canadian Journal of Psychology*, 37, 144-156.
- Hatta, T. (1991). Development of visual field advantage for digit and random shape recognition: Comparison of cross-sectional and longitudinal studies. *Neuropsychologia*, 29, 335-337.
- Hécaen H. (1962). Clinical symptomatology in right and left hemisphere lesions. En V.B. Mountcastle (Ed.), *Interhemispheric relations and cerebral dominance*. Baltimore, EUA: John Hopkins.
- Henschen, S. (1925). Clinical and anatomical contributions on brain pathology. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 13, 226-249.
- Hiscock, M. (1988). Behavioral asymmetries in normal children. En D. Molfese & S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children: Developmental implications*. Nueva York, EUA: Guilford.
- Hommet, C., Destrieux, C., Constans, T. & Berrut, G. (2008). Aging and hemispheric cerebral lateralization. *Psychology and Neuropsychiatry*, 1, 49-56.
- Hu, D., Shen, H. & Zhou, Z. (2008). Functional asymmetry in the cerebellum: A brief review. *The Cerebellum*, 7, 304-313.
- Hutchinson, A., Mathias, J. & Banich, M. (2008). Corpus callosum morphology in children and adolescents with attention deficit hyperactivity disorder: a meta-analytic review. *Neuropsychology*, 22, 341-349.
- Jeeves, M., Silver, P. & Jacobson, I. (1988). Bimanual coordination in callosal agenesis and partial commissurotomy. *Neuropsychologia*, 26, 833-845.
- Kimura, D. (1963). Right temporal lobe damage: perception of unfamiliar stimuli after brain damage. *Archives of Neurology*, 8, 264-271.
- Kimura, D. (1967). Dual functional asymmetry in dichotic-listening. *Cortex*, 3, 168-178.
- Kinsbourne, M. (1988). Simstrality, brain organization and cognitive deficits. En D. Molfese & S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children developmental implications*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Kinsbourne, M. (1989). Mechanims and development of hemisphere specialization in children. En C. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. Nueva York, EUA: Plenum.
- Kirk, U. (1992). Evidence for early acquisition of visual organization ability: A developmental study. *The Clinical Neuropsychologist*, 6, 171-177.
- Knaus, T., Corey, D., Bollich, A., Lemen, L. & Foundas, A. (2007). Anatomical asymmetries of anterior perisylvian speech-language regions. *Cortex*, 43, 499-510.
- Kolb, B. & Wishaw, L. (1996). *Fundamentals of human neuropsychology*. Nueva York, EUA: Freeman.

- Korkman, M., Granström, M. & Berg, S. (2004). Dichotic listening in children with focal epilepsy: Effects of structural brain abnormality and seizure characteristics. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 26, 83-94.
- Kraft, R. (1984). Lateral specialization and verbal-spatial ability in pre-school children: Age, sex and familial handedness differences. *Neuropsychologia*, 22, 319-335.
- Larsen, S. (1984). Developmental changes in the pattern of ear asymmetry as revealed by a dichotic listening task. *Cortex*, 20, 5-17.
- Lassonde, M., Sauerwein H., Geoffroy G. & Decarie, M. (1986). Effects of early and late transection of the corpus callosum in children. *Brain*, 109, 953-967.
- Lenneberg, E. (1967). *Biological foundations of language*. Nueva York, EUA: Wiley.
- Levy, J. & Nagylaki, T. (1972). A model of genetics of handedness. *Genetics*, 72, 117-128.
- Liepmann, H. (1900). Das krankheitsbild der apraxie auf grund eines falles von einseitiger apraxie. *Moilatschr. Psychiatric Neurologie*, 10, 214-227
- Liepmann, H. & Maas, O. (1907). Ein Fall von linseitiger Agraphie und Apraxie bei rechtseitiger Lahmung. *Monatschr. Psychiatrie Neurologie*, 10, 214-227.
- Marcel, T. & Rajan, P. (1975). Lateral specialization for recognition of words and faces in good and poor readers. *Neuropsychologia*, 13, 489-497.
- Markee, T., Brown, W., Moore, L. & Theberge, D. (1996). Callosal function in dyslexia. *Developmental Neuropsychology*, 12, 409-428.
- McManus, L., Naylor, J. & Booker, B. (1990). Left-handedness and miastenia gravis. *Neuropsychology*, 28, 947-956.
- Medland, S., Duffy, D., Wright, M., Geffen, G., Hay, D., Levy, F., et al. (2009). Genetic influences on handedness: Data from 25,732 Australian and Dutch twin families. *Neuropsychology*, 47, 330-337.
- Milner, B. (1967). Discussion of the subject: Experimental analysis of cerebral dominance in man. En C. Millikan & F. Darley (Eds.), *Brain mechanisms underlying speech and language*. Nueva York, EUA: Grune & Straton.
- Mitchell, S., Reiss, A., Tatusko, D., Ikuta, I., Kazmerski, D., Botti, J., Burnette, C., & Kates, W. (2009). Neuroanatomic alterations and social and communication deficits in monozygotic twins discordant for autism disorder. *American Journal of Psychiatry*, 166, 917-925.
- Molfese, D. & Betz, J. (1988). Electrophysiological indexes of the early development of lateralization of language and cognition, and their implications for predicting latter development. En D. Molfese & S. J Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children: developmental implications*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Moscovitch, M. (1977). The development of lateralization of language function and its relations to cognitive and linguistic development: A review and some theoretical speculations. En S. Segalowitz & F. Gruber (Eds.), *Language development and neurological theory*. Nueva York, EUA: Academic Press.
- Muetzel, R., Collins, P., Mueller B., Schissel, A., Lim, K., & Luciana, M. (2008). The development of corpus callosum microstructure and associations with bimanual task performance in healthy adolescents. *Neuroimage*, 39, 1918-1925.
- Nieto, A., Santacruz, R., Hernández, S., Camacho-Rosales, J. & Barroso, J. (1999). Hemispheric asymmetry in lexical decisions: The effects of grammatical class and imageability. *Brain and Language*, 70, 421-436.
- Paul, L., Brown, W., Adolphs, R., Tyszka, J., Richards, L. & Mukherjee, P. (2007). Agenesis of the corpus callosum: genetic, developmental and functional aspects of connectivity. *Nature Reviews: Neuroscience*, 8, 287-299.
- Perelle, I. B., y Ehrman, L. (1994). An international study of human handedness: The data. *Behavior Genetics*, 24, 217-227.
- Pirozzolo, J. (1985). Mental retardation. En J., Frederiks (Ed.), *Handbook of clinical neurology: Neurobehavioural disorders*. Nueva York, EUA: Elsevier.
- Porac, C. & Martin, W. (2007). A cross-cultural comparison of pressures to switch left-hand writing: Brazil versus Canada. *Laterality*, 12, 273-291.
- Previc, F. (1996). Non-right-handedness, central nervous system and related pathology, and its lateralization: A reformulation and synthesis. *Developmental Neuropsychology*, 12, 443-515.
- Rasmussen, T. & Milner, B. (1977). The role of early left brain injury in determining lateralization of cerebral speech functions. *Annals of the New York Academy of Science*, 299, 355-369.
- Ray, W., Newcombe, N., Semon, J. & Cole, P. (1981). Spatial abilities, sex differences and EEG functioning. *Neuropsychologia*, 189, 719-727.
- Rose, S. (1984). Developmental changes in hemispheric specialization of tactual processing in very young children. *Developmental Psychology*, 20, 568-574.
- Rosselli, M., Ardila, A., Matute, E. & Inozemtseva, O. (2009). Gender differences and cognitive correlates of mathematical skills in school-aged children. *Child Neuropsychology*, 15, p. 216-31
- Satz, P., Soper, H. & Orsini, D. (1988). Human hand preference. Three nondextral subtypes. En D. Molfese & S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children: developmental implications*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Sauerwein, H. & Lassonde, M. (1983). Intra- and interhemispheric processing of visual information in callosal agenesis. *Neuropsychologia*, 21, 167-176.
- Saxby, L. & Bryden, M. (1984). Left ear superiority in children for processing auditory and emotional material. *Developmental Psychology*, 20, 72-80.
- Saxby, L. & Bryden, M. (1985). Left-visual field advantage in children for processing visual emotional stimuli. *Developmental Psychology*, 21, 253-261.

- Schmithorst, V., Holland, S. & Dardzinski, B. (2008). Developmental differences in white matter architecture between boys and girls. *Human Brain Mapping*, 9, 696-710.
- Segalowitz, S. & Berge, B. (1995). Functional asymmetries in infancy and early childhood: A review of electrophysiologic studies and their implications. En R. Davidson & K. Hugdahl (Eds.), *Brain asymmetry*. Cambridge, MA, EUA: The MIT Press.
- Sergent, J. & Villemure, J. (1989). Prosopagnosia in a right hemispherectomized patient. *Brain*, 112, 975-995.
- Shapleske, J., Rossell, S., Woodruff, P. & David, A. (1999). The planum temporale: A systematic, quantitative review of its structural, functional and clinical significance. *Brain Research*, 29, 26-49.
- Sommer, I., Aleman, A., Somers, M., Boks, M. & Kahn, R. (2008). Sex differences in handedness, asymmetry of the planum temporale and functional language lateralization. *Brain Research*, 1206, 76-88.
- Sperry, R. (1961). Cerebral organization and behavior. *Science*, 133, 1749-1757.
- Spree, O., Risser, A. & Edgell, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Thomason, M., Race, E., Burrows, B., Whitfield-Gabrieli, S., Glover, G. & Gabrieli, J. (2008). Development of spatial and verbal working memory capacity in the human brain. *Journal of Cognitive Neurosciences*, 21, 316-332.
- Thomsen, T., Hugdahl, K., Ersland, L., Barndon, R., Lundervold, A., Smievoll, A., Roscher, B., Sundberg, H. (2000). Functional magnetic resonance imaging (fMRI) study of sex differences in a mental rotation task. *Medical Science Monitor* 6, 1186-1196.
- Vuoksimaa, E., Koskenvuo, M., Rose, R. & Kaprio, J. (2009). Origins of handedness: a nationwide study of 30,161 adults. *Neuropsychologia*, 47, 1294-301.
- Wadnerkar, M., Whiteside, S. & Cowell, P. (2008). Dichotic listening asymmetry: sex differences and menstrual cycle effects. *Laterality*, 13, 297-309.
- Wapner, W., Hamby, S. & Gardner, H. (1981). The role of the right hemisphere in the appreciation of complex linguistic materials. *Brain and Language*, 14, 15-33.
- Weiss, E., Siedentopf, C., Hofer, A., Deisenhammer, E., Hoptman, M., Kremser, C., Golaszewski, S., Felber, S., Fleischhacker, W., Delazer, M. (2003). Sex differences in brain activation pattern during a visuospatial cognitive task: a functional magnetic resonance imaging study in healthy volunteers. *Neuroscience Letter*, 344, 169-172.
- Werke, J. & Vouloumanos, A. (2001). Speech and language processing in infancy: A neurological approach. En C. A. Nelson & M. Luciana (Eds.), *Handbook of Developmental Cognitive Neuroscience*. Cambridge, EUA: MIT Press.
- Whitaker, K., Kolind, S., Mackay, A. & Clark, C. (2008). Quantifying development: Investigating highly myelinated voxels in preadolescent corpus callosum. *Neuroimage*, 43, 731-735.
- Witelson, S. F. (1976). Sex and the single hemisphere: Right hemisphere specialization for spatial processing. *Science*, 193, 425-427.
- Witelson, S. & Kigar, D. (1988). Anatomical development of the corpus callosum in humans. En D. Molfese & S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children: Developmental implications*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Wood, A., Harvey, A., Wellard, R., Abbott, D., Anderson, V., Kean, M. et al. (2004). Language cortex activation in normal children, *Neurology*, 63, 1035-1044.
- Young, A. & Bion, P. (1981). Identification and storage of line drawings presented to the left and right cerebral hemispheres of adults and children. *Cortex*, 17, 459-464.
- Young, A. & Ellis, H. (1976). An experimental investigation of developmental differences in ability to recognize faces presented to left and right cerebral hemispheres. *Neuropsychologia*, 14, 495-198.

Sección II

Evaluación infantil

Evaluación neuropsicológica infantil

Esmeralda Matute, Mónica Rosselli y Alfredo Ardila

El objetivo principal de una evaluación neuropsicológica tanto en niños como en adultos es determinar la presencia de cambios cognitivos y del comportamiento en individuos en quienes se sospecha algún tipo de alteración o disfunción cerebral. Estos cambios se definen y cuantifican mediante la observación clínica y la utilización de instrumentos de medición. El objetivo central de una evaluación neuropsicológica no es entonces la localización de algún daño cerebral. Sin embargo, dado que algunas condiciones neurológicas tienen perfiles neuropsicológicos característicos, el perfil neuropsicológico en ocasiones se puede utilizar como indicativo de una disfunción en una región cerebral particular. En consecuencia, un detallado estudio de las funciones cognitivas y de la forma de comportarse puede contribuir tanto al diagnóstico etiológico como al diagnóstico diferencial de numerosas condiciones neurológicas. Por ejemplo, puede ayudar a determinar si el perfil neuropsicológico hallado corresponde más a una condición neurológica que una condición psiquiátrica; o si se trata de un proceso agudo o un proceso crónico. Además, la evolución estática o progresiva de una condición neurológica puede determinarse mediante un seguimiento neuropsicológico.

Se podría proponer entonces, que la evaluación neuropsicológica se realiza buscando uno o varios de los siguientes objetivos (Ardila y Rosselli, 1992): determinar la actividad cognitiva del paciente usual pero no necesariamente luego de alguna condición patológica; analizar los síntomas, signos y los síndromes fundamentales; proveer información adicional para efectuar un diagnóstico diferencial entre dos condiciones aparentemente similares; proponer patologías subyacentes a la disfunción cognitiva existente; sugerir procedimientos rehabilitativos y terapéuticos; y determinar la eficacia de algún tratamiento particular.

Dado que la evaluación neuropsicológica infantil ha sido derivada primordialmente de la investigación neuropsicológica en el adulto, en ocasiones, las técnicas diagnósticas aplicadas a niños han sido polémicas dados los posibles errores de generalización que implican. Una de las razones de la ocurrencia de estos errores de generalización se debe al hecho de que la relación cerebro-conducta en un adulto no es la misma que en un niño (Tramontana y Hooper, 1989). Existen algunas diferencias que merecen ser mencionadas (Rosselli y Ardila, 1997; Ardila y Rosselli, 2007):

1. En primer lugar, el niño posee un cerebro en desarrollo, es decir en proceso de adquisición de conocimientos y habilidades. En consecuencia, el perfil resultante de la evaluación neuropsicológica durante la niñez varía considerablemente a través del tiempo y se espera, en general, una correlación positiva entre la edad y el puntaje obtenido en una prueba neuropsicológica particular. En la adultez, por el contrario, el perfil obtenido en la evaluación neuropsicológica presenta mayor estabilidad y está menos afectado por la edad del paciente. En el niño, las secuelas de una lesión cerebral varían de acuerdo con la edad y además, no siempre se observarán inmediatamente después de haberla sufrido.
2. En segundo lugar, el diagnóstico de los trastornos de desarrollo constituyen un capítulo amplio dentro de la neuropsicología infantil. Los problemas de aprendizaje, tales como las dislexias, digrafías y discalculias al igual que los problemas en la adquisición del lenguaje y el trastorno por déficit de atención, representan un motivo frecuente de consulta en la población infantil.
3. La tercera diferencia entre la neuropsicología pediátrica y la neuropsicología del adulto se refiere a la capacidad de aprendizaje y recuperación espontánea. Los mecanismos de recuperación cerebral difieren en el niño y en el adulto. En lesiones adquiridas, el cerebro infantil es más plástico, más moldeable y, por tanto, la recuperación funcional observada es significativamente mayor que en adultos (Reynolds, 1989). En el caso de lesiones adquiridas en la infancia, como es el caso de traumatismos craneoencefálicos (TCE) se detectan dos momentos relacionados con la recuperación. El primer momento se refiere a la recuperación del nivel premórbido de los dominios cognitivos y el segundo momento, al logro de aprendizajes ulteriores. Es este segundo momento que con mayor frecuencia se encuentra afectado en los niños; de ahí que los programas terapéuticos y educativos especializados se prolonguen por años.
4. El valor predictivo de la evaluación neuropsicológica puede ser diferente en el niño con relación al adulto. En el adulto, el pronóstico se puede hacer en un tiempo relativamente breve después de ocurrida la lesión cerebral, cuando se trata de una condición no progresiva. En el niño, en cambio, hay una disociación entre la edad de la lesión y la edad del síntoma: el síntoma puede aparecer mucho tiempo después de ocurrida la lesión; por ejemplo, una lesión a los tres meses de edad no dará sintomatología del lenguaje hasta la edad de adquisición del mismo (Lopera, 1992).

En consecuencia, el desempeño de un niño en las pruebas neuropsicológicas está significativamente afectado por variables maduracionales y del desarrollo.

Los instrumentos clínicos que se utilizan dentro de la neuropsicología infantil deben ser flexibles y acordes con la etapa de desarrollo en la que se encuentra el niño. Idealmente, estos instrumentos deben estar estandarizados para los diferentes grupos de edad.

Etapas

Se pueden considerar cinco etapas dentro de la evaluación neuropsicológica del niño: la primera etapa incluye la descripción y análisis del motivo de consulta, la obtención de la historia clínica y el establecimiento de una relación positiva, empática (*rapport*) con el niño y sus padres. La segunda etapa está definida por la administración y calificación de las pruebas neuropsicológicas propiamente dichas. La tercera, por la aplicación de cuestionarios a padres, maestros y profesionistas a cargo del niño para la obtención de datos sobre su comportamiento en el ámbito escolar, familiar y social; así como sobre su desempeño académico. La cuarta etapa queda marcada por el análisis e interpretación de los resultados, la formulación del diagnóstico y la elaboración del informe; y la quinta, y última etapa, implica la devolución de los resultados a los familiares del niño (Rosselli y Ardila, 1997b). Estas etapas son claramente definidas en una evaluación neuropsicológica ambulatoria pero pueden presentar modificaciones en casos de niños hospitalizados.

Primera etapa: historia clínica, análisis del motivo de consulta, relación con el paciente

Es aconsejable que la primera entrevista se realice con ambos padres y en ausencia del niño. Esto último es con el fin de que los padres se sientan con la libertad de hablar de todas sus preocupaciones y describan ampliamente las dificultades y problemas que observan en el niño. Además, en ciertas ocasiones, o dadas las características de comportamiento del niño, para éste podría ser difícil mantenerse quieto mientras los padres se comunican con el evaluador. En ciertas culturas, el padre está poco involucrado en la educación de sus hijos o bien cuando los padres están separados, se puede aceptar tener la entrevista inicial solamente con la madre; quien usualmente tiene más claros los antecedentes perinatales y del desarrollo del niño. Rara vez es el padre quien acude de manera individual a la entrevista inicial.

El primer momento de la entrevista inicial debe dedicarse a obtener de la manera más detallada posible el motivo de consulta. Es importante indagar la opinión de tres referentes cuando sea pertinente: de los padres, la opinión del maestro y del médico tratante o de quien lo refiere. No necesariamente existe un acuerdo entre los tres referentes. Muchas veces, la escuela observa problemas que los padres no ven y, en ocasiones, lo inverso también es posible. Esta disociación entre padres y escuela puede ser tan grande que los padres acudan a consulta sintiéndose forzados por la escuela. Aquí la labor del evaluador incluirá ayudar a los padres a tomar consciencia del problema de su hijo. Se recomienda consignar el motivo de consulta tal y como lo refiere el informante. Junto con la descripción del motivo de consulta se tiene que tener información sobre problemas o dificultades asociados con éste y su grado de generalización en varios ámbitos de la vida del niño. Asimismo es relevante obtener información sobre áreas de buen desarrollo de acuerdo a la opinión de los padres.

Los datos de historia clínica de un niño son obtenidos a través de un informante que por lo común es algún familiar, usualmente alguno de los padres del niño. En el caso de los

adolescentes o niños mayores, además del informante, se debe obtener información directamente del paciente.

Es muy importante, dentro del diagnóstico neuropsicológico, obtener una historia clínica detallada. La información que se consigna en la historia clínica incluye: las descripciones de las condiciones actuales del niño, y la recapitulación de la historia del desarrollo incluyendo datos sobre las características del embarazo y el parto, las dificultades de crianza durante el primera año de vida, así como las características de conducta del niño haciendo especialmente énfasis en las primeras apariciones de los comportamientos motivo de consulta. Se debe conocer la historia académica del niño con especificaciones sobre éxitos y fracasos. La historia médica personal y familiar, enfatizando en las condiciones neurológicas y psiquiátricas. La descripción de las características de personalidad y del comportamiento es relevante, particularmente en casos donde se hayan observado cambios asociados al motivo de consulta. Las prácticas familiares y las dificultades que el niño tenga para adaptarse a las estructuras y límites impuestos por éstas.

En ocasiones, los datos de la historia se obtienen de historias clínicas previas; como en el caso de niños hospitalizados. Es útil en todos los casos saber si el niño ha tenido evaluaciones anteriores y si ha recibido tratamientos para la condición por la cual consulta. De ser afirmativo, se sugiere solicitar a los padres, los reportes de estudios previos a los que se ha sometido a su hijo.

Además de la información recabada por estas dos vías (padres y estudios previos), es importante consignar la opinión que el propio niño tiene sobre sus dificultades y problemas cuando su edad y condición se lo permiten.

Dada la importancia de obtener una información detallada sobre los antecedentes y la condición actual del niño en el diagnóstico neuropsicológico, la Evaluación Neuropsicológica Infantil –ENI– (Matute y cols., 2007) incluye un formato de historia clínica el cual ha sido ampliamente utilizado en población hispanohablante.

Para alcanzar resultados confiables en la evaluación neuropsicológica, es indispensable establecer una buena relación con el niño y obtener la confianza de los padres. Estas variables son cruciales independientemente de la edad del niño consultante, aun en el caso de adolescentes. Claro está que el tipo de relación establecida con el paciente varía dependiendo de su edad. Por encima de los 15 años es importante que el evaluador trate al joven con cierta independencia de sus padres; aun los datos iniciales de la historia se pueden obtener del joven sin la presencia de los padres y si se considera necesario, se confirman algunos datos con ellos. A esta edad es muy negativo sentirse tratado como niño y esto debe tenerse en cuenta tanto en las preguntas que se formulan como en el tipo de pruebas que se realizan. Si el paciente es menor de 15 años, los padres tienen usualmente una participación mayor dentro del proceso de evaluación.

Niños entre 2 y 3 años pueden requerir la presencia del padre o la madre al principio o durante toda la sesión de evaluación neuropsicológica. Generalmente, los niños después de los cuatro años de edad, son capaces de entrar a la sesión de evaluación sin los padres; esto es, en particular, cierto si el niño ha tenido experiencia escolar. Sin embargo, si el niño tiene problemas para separarse de sus padres, nunca se le debe obligar a ingresar solo a la sesión si no lo desea. La separación de los padres se debe lograr progresivamente, reduciendo en lo posible la generación de ansiedad; si fuese necesario, la primera sesión se emplea exclusivamente en desarrollar una relación que permita la aplicación confiable de las pruebas neuropsicológicas en sesiones posteriores.

Otras variables a tener presente para lograr una adecuada relación con el niño son las características de su personalidad y de comportamiento. Por ejemplo, los niños inquietos y muy activos podrán requerir periodos breves dentro de una misma tarea y variedad en las actividades, por lo que el diseño en el orden en la administración de las pruebas debe contemplar estos aspectos, a fin de evitar reorientaciones frecuentes que pudieran llevar a fricciones con el niño, o bien a sensaciones de inadecuación por parte de éste. En casos de niños hospitalizados pueden existir variables que modifiquen el desempeño adecuado en las pruebas neuropsicológicas; por ejemplo, la depresión, que es muy frecuente en casos de hospitalizaciones prolongadas.

Segunda etapa: aplicación de las pruebas neuropsicológicas

A partir de la primera entrevista, el evaluador tiene la idea general sobre qué es lo que va a evaluar y con qué instrumentos hacerlo; sin embargo, en las sesiones siguientes de acuerdo con los resultados y al desempeño del niño podrá hacer ajustes al protocolo inicial. El número de sesiones dependerá de la edad del niño; así, los niños pequeños requieren de menos sesiones para ser evaluados; de la disposición para ser evaluados (por ejemplo, aquellos con rasgos de negativismo desafiante pudieran requerir de un mayor número de sesiones). Asimismo, la duración de las mismas variará de acuerdo a la edad y al tipo de problema a atender (por ejemplo, las sesiones para preescolares difícilmente deben exceder los 50 minutos; condición similar puede darse en los niños con déficit de atención).

La selección de las pruebas neuropsicológicas está considerablemente influida por la aproximación teórica del neuropsicólogo, la edad del niño y su condición neurológica. Varios han sido los modelos de evaluación utilizados en el diagnóstico neuropsicológico (Fennel y Bauer, 1989; Rosselli y Ardila, 1997) y que podrían incluirse dentro de seis categorías (Bernstein, 2000; Warner-Rogers y Reed, 2008):

1. Evaluaciones puramente cualitativas centradas en la descripción del desempeño del niño en una prueba neuropsicológica. Dentro de este enfoque se pondera no solamente el número de fallos sino el tipo de errores que se presentan durante la evaluación.
2. Evaluaciones centradas en los procesos cognitivos que subyacen al desempeño del niño. Dentro de este modelo se enfatiza el microanálisis con el fin de comprender cómo logró un puntaje específico en una prueba cognitiva determinada en lugar de centrarse en los puntajes propiamente dichos.
3. Modelos funcionales centrados en la validez ecológica de las pruebas neuropsicológicas con el interés de determinar cómo se desempeña el niño en la vida real.
4. Modelos de desarrollo basados en la estructura cognitiva del niño y su asociación con el desarrollo cerebral (Bernstein, 2000). Dentro de este modelo el énfasis puede estar centrado en la estructura cognitiva del niño en el momento de la evaluación (modelo normativo de desarrollo) o centrado en el niño como una unidad cambiante dentro de una realidad ambiental (Modelo sistemático de desarrollo/Modelo de neurodesarrollo). En el modelo normativo de desarrollo se compara el desempeño del niño con otros de diferentes edades y en el modelo sistemático de desarrollo se enfatiza el análisis de los procesos subyacentes a su conducta. Dentro de este modelo prevalece el análisis de los procesos cognitivos basado en el eje cerebro-contexto-desarrollo.

5. Procedimientos sólo psicométricos previamente establecidos, caracterizados por la administración de una batería neuropsicológica estándar. Dentro de este procedimiento, la selección de las pruebas se realiza sin consideración de la problemática de cada niño. A todos los niños se les administra un paquete de pruebas que evalúan determinadas funciones cognitivas, usualmente con datos normativos amplios. Este modelo se conoce como el de **baterías fijas**.
6. Procedimiento de evaluación llamado **eclectico**, caracterizado por ser mucho más clínico y permitir la utilización de procedimientos psicométricos acordes con las condiciones del niño. Es decir, no se utilizan necesariamente las mismas pruebas sino que éstas varían dependiendo del motivo de consulta, la edad, el nivel educativo y el objetivo de la evaluación. Dentro de este enfoque es permitida la utilización de pruebas psicológicas y psicoeducativas. Es un enfoque mucho más centrado en el niño y exige por parte del evaluador amplios conocimientos, no sólo de las pruebas neuropsicológicas sino también de los efectos específicos e inespecíficos que puede producir una lesión cerebral y un problema de neurodesarrollo.

Probablemente los dos últimos procedimientos de evaluación son los más utilizados en neuropsicología.

Otro factor importante que influye para la selección de la prueba es el objetivo que persigue el neuropsicólogo clínico en cada caso. Los objetivos que se persiguen en la evaluación neuropsicológica se ubican a diferentes niveles:

1. **Caracterización del motivo de consulta.** Se hará una revisión detallada del motivo de consulta de acuerdo a la problemática que destaca el remitente del caso. Una caracterización amplia y profunda es una base ideal para el programa de intervención. Por ejemplo, si el niño es referido a consulta por dificultades en el aprendizaje de la lectura, entonces se hará una caracterización de dichas dificultades atendiendo a los aspectos que comúnmente se evalúan y a los utilizados para emitir el diagnóstico de dislexia; las características en la precisión, fluidez, velocidad y comprensión de la lectura. Esta descripción permitirá además, la determinación de un subtipo en el caso de existir. El abordaje varía de acuerdo a si se trata de un problema de neurodesarrollo o un problema adquirido; igualmente, si se trata de la primera evaluación o de una evaluación de seguimiento. En el caso de niños con secuelas por traumatismo craneoencefálico las modificaciones se hacen de acuerdo al lapso transcurrido entre el accidente y la evaluación.
2. **Determinación del nivel de desarrollo en aquellos dominios cognitivos que se saben están relacionados con el motivo de consulta.** La inteligencia o desarrollo intelectual es lo primero a considerar. La pregunta que subyace en este punto es saber si asociado al motivo de consulta presenta el niño un desarrollo intelectual disminuido. En muchos casos para el diagnóstico diferencial se señala que el desempeño en tareas específicas ligadas al motivo de consulta debe ubicarse substancialmente por debajo del nivel intelectual. Además, para ciertos aprendizajes académicos se han señalado dominios cognitivos específicos que subyacen al buen desarrollo de estos. Por ejemplo, para el aprendizaje de la lectura se ha señalado a la consciencia fonológica en general y la consciencia fonémica en particular, como un prerrequisito para el aprendizaje exitoso de la lectura. En este sentido, es imprescindible la evaluación de la consciencia fonológica en niños de sospecharse dislexia.

- 3. Determinación de comorbilidades.** Con mucha frecuencia se observa coexistencia de varios problemas de neurodesarrollo. Por ejemplo, se ha documentado la comorbilidad de dislexia, discalculia, trastorno de la expresión escrita y trastorno por déficit de atención. En este sentido, dirigir la evaluación a tan sólo el motivo de consulta daría una imagen parcial del problema del niño.
- 4. Establecimiento de áreas fuertes y débiles.** Uno de los objetivos centrales es establecer el perfil neuropsicológico del niño. Lo anterior implica el establecimiento de los dominios cognitivos fuertes y débiles para el niño en cuestión. La construcción de este perfil es de gran utilidad para realizar el programa de intervención, en el entendido que éste se apoyará en las áreas fuertes para facilitar el desarrollo de las áreas débiles. Dado lo anterior, la evaluación neuropsicológica implica la evaluación de diversos dominios cognitivos y no solamente el relacionado de manera directa al motivo de consulta. La selección de las pruebas específicas para determinar este perfil es crucial y debe contemplar al menos la posibilidad de analizar los dominios cognitivos con mayor relación al motivo de consulta. Por ejemplo, en el caso de la dislexia, la existencia de un buen desarrollo del vocabulario oral facilitará la adquisición de la lectura.
- 5. Emisión de un diagnóstico.** Los niños que acuden a consulta neuropsicológica pueden o no tener un diagnóstico previo, ya que no siempre el objetivo de una evaluación de este tipo es emitirlo. Sin embargo, en el caso de que la meta central sea conocer el diagnóstico del niño, el neuropsicólogo debe utilizar las pruebas que incluya la evaluación del conjunto de dominios cognitivos y que permita no sólo la caracterización del problema sino también la comorbilidad con otros trastornos de neurodesarrollo.
- 6. Establecimiento de variables moduladoras.** Finalmente, existen variables de tipo social, familiar, escolar y personal que facilitan, o por el contrario inhiben, o limitan el desarrollo de los niños. Así, por ejemplo, entre las variables sociales se encuentran la estimulación que el contexto brinda a los niños. Se sabe que un medio enriquecido, motivador, apoyará el desarrollo en tanto que un medio con escasos estímulos lo limitará. La familia y los padres en particular ejercen una estimulación continua a los niños. En cuanto a las variables escolares, las características de la escuela, su sistema pedagógico, el tamaño de los grupos, entre otros, juegan un papel esencial; por ejemplo, los niños con trastorno por déficit de atención se benefician más en un grupo escolar pequeño y con pedagogía personalizada. Finalmente, las características de la personalidad de cada niño podrán ayudarlo a lidiar mejor con su problema; por ejemplo, un niño tímido con problemas de lenguaje tendrá menos oportunidades para ejercitarlo que un niño extrovertido. Además de la entrevista que se realice con los padres y las impresiones que se tengan sobre el comportamiento del niño en las diversas sesiones de evaluación, existen diversos cuestionarios para ser completados por los padres y maestros cuyas respuestas darán pautas sobre las dificultades del niño al enfrentarse a los niveles de exigencia de la escuela y el hogar.

Dado lo anterior, muy difícilmente, la evaluación neuropsicológica se hará a través del análisis de un solo dominio cognitivo. Una estrategia frecuente consiste en utilizar una batería cuya aplicación facilite la determinación del desarrollo de diferentes dominios. Las primeras baterías utilizadas por neuropsicólogos infantiles con este fin fueron la Batería Neuropsicológica de Halstead-Reitan (BNHR) (Reitan, 1969) y la batería Neuropsicológica de Luria-Nebraska

(Golden, 1986), ambas siguen el modelo de las baterías neuropsicológicas fijas y están basadas en las desarrolladas para adultos (Golden, 1986).

Uno de los intereses primordiales de los neuropsicólogos que utilizan la batería BNHR es detectar la presencia de daño cerebral. Varios estudios han demostrado la validez de esta batería neuropsicológica en la discriminación de niños con daño cerebral de aquellos que no lo tienen (Selz y Reitan, 1979). Además, ha sido utilizada clínicamente para describir nivel de funcionamiento en áreas tales como motricidad y sensibilidad, memoria, habilidades construccionales y visoespaciales, procesamiento conceptual y secuencial y lenguaje. Una descripción detallada de la administración y puntuación de esta batería se encuentra en Reitan y Wolfson (1993).

La batería Luria-Nebraska tiene normas para niños entre los 8 y 12 años de edad. Muchas de las subpruebas de la batería Luria-Nebraska para adultos pueden ser respondidas correctamente por niños de 13 y 14 años, por lo cual el límite inferior de la batería de adultos alcanza a incluir a los niños de 13 años de edad en adelante. Una descripción detallada de esta batería se encuentra en Golden (1986).

A diferencia del procedimiento de evaluación de baterías fijas, el modelo ecléctico le permite al clínico seleccionar las tareas de evaluación apropiadas para el nivel de funcionamiento del niño, y acordes a las limitaciones de respuesta que el niño pueda tener. Así, por ejemplo, el instrumento de evaluación de la inteligencia de un niño con afasia es diferente del de un niño con lenguaje normal. Las estrategias de evaluación aquí utilizadas son mucho más flexibles y puede dar como resultado una evaluación más confiable de las limitaciones y capacidades cognitivas del niño.

El mayor número de pruebas neuropsicológicas infantiles estandarizadas se encuentran para niños mayores de seis años (Spreen y Gaddes, 1969). Para niños menores, la selección de pruebas es más reducida. Sin embargo, recientemente se ha observado un interés creciente por desarrollar pruebas neuropsicológicas válidas para este grupo de edad (Korkman, Kirk y Kemp, 1997). Asimismo, en las últimas décadas ha aumentado el número de pruebas estandarizadas para población hispanoparlante.

Esta misma tendencia se ha observado en el desarrollo de baterías con énfasis en el desarrollo infantil que utilizan una combinación de los modelos psicométricos, cualitativos y clínicos. Dentro de ellas se cuentan el NEPSY (Korkman, Kirk y Kemp, 1997) y la Evaluación Neuropsicológica Infantil (ENI) (Matute y cols., 2007). La batería NEPSY, inicialmente desarrollada en Finlandia y más adelante estandarizada en EUA, permite evaluar niños de 3 a 12 años. Incluye cinco dominios cognitivos: atención y función ejecutiva, funciones sensorio-motoras, lenguaje, procesamiento visoespacial y memoria, y aprendizaje. Cada dominio contiene subpruebas que pueden ser administrados de manera independiente. A la fecha, no conocemos una estandarización de esta batería para niños hispanoparlantes.

La batería ENI se desarrolló directamente en español para niños de 5 a 16 años y se estandarizó en México y Colombia. Evalúa ocho dominios cognitivos: atención, habilidades construccionales, memoria, habilidades preceptuales, lenguaje oral, habilidades espaciales, funciones ejecutivas y formación de conceptos y tres logros académicos: lectura, escritura, cálculo. La descripción detallada de la ENI se presenta en el capítulo 5 de este libro.

Desde el punto de vista práctico es útil tener un entrenamiento en la aplicación de las pruebas que se pueden utilizar para los diferentes grupos de edad o para las diferentes condiciones neurológicas y psiquiátricas. Con ello, se logra mayor eficiencia dentro del proceso de evaluación y se evita la omisión de pruebas importantes. Para facilitar este proceso, en el

capítulo 5 de este volumen incluimos un listado de las pruebas que contienen normas para países hispanohablantes y pueden ser utilizadas en la evaluación neuropsicológica aun cuando no todos sean netamente neuropsicológicas.

Dominios dentro de una prueba neuropsicológica

Como lo hemos dejado establecido en párrafos anteriores, una evaluación neuropsicológica usualmente incluye pruebas que determinen el nivel de funcionamiento del niño en las siguientes áreas o dominios cognitivos: capacidad cognitiva general, atención y concentración; memoria; lenguaje; habilidades motoras; habilidades perceptuales; habilidades visoespaciales, visomotoras y práxicas; funciones ejecutivas; conducta emocional y social; y logros académicos: lectura, escritura y matemáticas. El énfasis que se hará en cada uno de estos dominios dependerá del motivo de consulta y de la edad del niño. Por ejemplo, en los niños preescolares se evalúa con mayor precisión las características de su desarrollo motor, en tanto que en niños mayores este aspecto se puede obviar. A continuación se explica brevemente cada uno de estos dominios cognitivos y se presentan las pruebas con mayor frecuencia utilizadas para evaluar cada uno de ellos (cuadro 4-1).

Evaluación cognitiva global

Dentro de la evaluación, el neuropsicólogo infantil requiere establecer el funcionamiento intelectual general del niño. La determinación de la capacidad mental general es de gran importancia para el diagnóstico clínico pues ayuda a determinar si el niño presenta un compromiso global de la función cognitiva (discapacidad intelectual o retardo mental) o por el contrario, si su problema se refiere a un trastorno neuropsicológico específico (p. ej., dislexia). De hecho, para el diagnóstico diferencial en diversos trastornos del desarrollo es importante establecer la discrepancia entre el desempeño en dominios específicos y el nivel intelectual global. Igualmente, en casos de lesiones cerebrales adquiridas como por ejemplo, los traumatismos craneoencefálicos, es primordial conocer si ésta ha afectado la capacidad intelectual global del niño o si ha generado una dificultad más focal. En otras condiciones neurológicas más crónicas y en ocasiones de difícil manejo, como sería la epilepsia, es importante determinar la presencia de un deterioro global.

Las pruebas con mayor frecuencia utilizadas para obtener un índice intelectual general son: la Escala Wechsler de Inteligencia para Niños (WISC-R, WISC-RM, WISC III, y actualmente WISC-IV) y Escala Wechsler para Pre-Escolares (WPPSI); la Batería Psicoeducativa del Woodcock-Johnson, la Escala de habilidades para niños de McCarthy la Batería de Evaluación para Niños de Kaufman, y las Matrices Progresivas de Raven; pueden ser también de utilidad. Las baterías más utilizadas en niños pequeños son el Bayley, y el Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil – CUMANIN y el DAS-I (por su sigla en inglés *Developmental Activities Screening Inventory*). La mayoría de estas baterías, además de proporcionar un índice o cociente de desarrollo intelectual general, proveen información sobre niveles de funcionamiento específico en distintas áreas.

Escala Wechsler de Inteligencia (Wechsler, 1976; Wechsler, 1988; Wechsler, 2004). Existen dos escalas para niños. La Escala Wechsler de Inteligencia para niños de 6 a 15 años conocida como WISC, y la escala para niños pre-escolares (WPPSI) entre los 4 y 6 años. Estas dos baterías, particularmente la primera, son ampliamente reconocidas como pruebas psicométricas de in-

Cuadro 4-1. Lista de algunas pruebas neuropsicológicas para niños

Pruebas	Rango de edad
Inteligencia general	
Escala Wechsler de Inteligencia para niños	6-16
Escala Wechsler de Inteligencia para pre-escolares	4-7
Escala de Aptitudes y Motricidad McCarthy para niños	2.5-8
Batería de Evaluación de Kaufman para Niños	2.5-12.5
Logro académico	
Escala Psicoeducativa de Woodcock-Johnson	5-20
Atención	
Retención de Dígitos (WISC)	6-16
Dígito-Símbolo (WISC)	6-16
Prueba de Rastreo (Trail Making Test)	>8
Prueba de Ejecución Continua	
Aprendizaje y memoria	
Prueba de Memoria de Wechsler	>5
Curva de Memoria	>8
Prueba de Retención Visual de Benton	>5
Figura Compleja de Rey-Osterrieth	
Lenguaje	
Prueba de las Fichas (Token Test)	>5
Prueba de Denominación de Boston	>5
Prueba de Fluidez Verbal	>5
Subprueba de Aritmética (EIWN)	6-16
Subprueba de Vocabulario	6-16
Escritura y recitado de secuencias (Abecedario, días de la semana)	
Contar en progresión y regresión	
Escritura: describir la lamina I de la prueba de diagnóstico para las afasias de Boston	
Sensorial y Motor	
Cuestionario de Preferencia Manual	
Oscilación Dactilar	>5
Examen de Apraxia	>5
Clavijas (Pegboard Test)	>5
Reconocimiento de Derecha-Izquierda	>8
Signos Neurológicos Blandos	5-12
Prueba de Ejecución Táctil (TPT)	>5
Visoperceptual y Visomotor	
Prueba de Integración Visomotora (VMI)	2-18
Prueba de Reconocimiento de Caras	2-15
Orientación de líneas de Benton	>6
Figura Compleja de Rey-Osterrieth	>7
Dígito-Símbolo	>5
Pruebas de Rastreo	6-16
Dibujo espontáneo (persona)	>8

Cuadro 4-1. Lista de algunas pruebas neuropsicológicas para niños (continuación)

Funciones Ejecutivas

Prueba de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin	>5
Prueba de Categorización	>5
Similitudes (EIWN)	6-16
Prueba de Rastreo (Forma B)	>8

Escala de desarrollo

Escala Bayley de Desarrollo infantil	1 a 42 meses
Cuestionario de Madurez Neuropsicológica infantil	3-6

teligencia y han sido traducidas y estandarizadas en diversos idiomas entre ellos el español. Esta escala ha incluido tradicionalmente pruebas verbales y pruebas no verbales que se utiliza para analizar dificultades en habilidades lingüísticas y/o perceptuales. En su versión más reciente, sin embargo del WISC-IV, cambia las dicotomías verbal/no verbal por cuatro dominios: comprensión verbal, razonamiento perceptual, memoria operativa (o de trabajo) y velocidad de procesamiento. En el capítulo 5 se describe en detalle las características del WISC.

Escala Psicoeducativa de Woodcock-Johnson (Woodcock y Johnson, 1977). Esta batería está dividida en dos secciones que incluyen habilidades cognitivas y aptitudes académicas. Dentro de las subpruebas de habilidades cognitivas se incluyen: vocabulario, relaciones espaciales, aprendizaje visoauditivo, pareamiento visual, conceptos cuantitativos, antónimos y sinónimos, análisis y síntesis, inversión de números, formación de conceptos, y analogías. Estas subpruebas están agrupadas dentro de tres categorías: habilidad verbal, razonamiento y velocidad de percepción visual. La segunda parte de la escala psicoeducativa incluye subpruebas de logros académicos, que evalúan el nivel de funcionamiento del niño en lectura, matemáticas y escritura.

Utilizando las subpruebas de logros académicos, Hessler (1982) identificó en niños con problemas de aprendizaje dos perfiles en la Escala Psicoeducativa de Woodcock-Johnson: los niños con problemas principalmente en el aprendizaje de la lectura presentan bajos puntajes en habilidades verbales con relación a los puntajes en pruebas de razonamiento. Lo contrario, un alto puntaje verbal y un bajo puntaje en razonamiento, sería más evidente en niños con deficiencias en el aprendizaje de las matemáticas.

La mayor crítica que ha recibido esta batería es el exceso de subpruebas verbales y el uso reducido de subpruebas no-verbales. Igualmente, el sistema de calificación es un tanto difícil y toma tiempo al evaluador. Recientemente, sin embargo, se ha desarrollado un sistema computarizado de calificación y han revisado la prueba convirtiéndola, como en inglés, en dos baterías; la Batería Woodcock-Muñoz: Pruebas de aprovechamiento-Revisada (Woodcock y Muñoz-Sandoval, 1996a) y la Batería Woodcock-Muñoz: Pruebas de habilidad cognitiva-Revisada (Woodcock y Muñoz-Sandoval 1996b). Una limitación importante de estas dos pruebas es que están traducidas directamente del inglés (*Woodcock-Johnson Tests of Cognitive Ability-Revised*) y, por tanto, no se consideran aspectos culturales; además, los datos normativos son calibrados de la muestra en inglés y no están basados en una muestra de hispano hablantes residentes en EUA. Muchos consideran esta prueba muy válida para evaluar problemas de aprendizaje pero no para determinar el funcionamiento neuropsicológico. En el capítulo 5 se describe más específicamente esta prueba.

Escala de Aptitudes y Motricidad McCarthy para niños (McCarthy, 1972). Esta escala tiene por objetivo medir la capacidad cognitiva de niños con edades entre los 2.5 y 8.5 años. Con la escala se obtiene un puntaje cognitivo general y puntajes para las subescalas verbales y perceptuales. Se encuentra además una escala cuantitativa. Se pueden separar puntajes en habilidades de memoria y habilidades motoras. Esta escala es muy adecuada para la evaluación de niños de 4 a 8 años que presenten alteraciones cognitivas leves o moderadas (Telzrow, 1989). En niños con problemas de aprendizaje se puede obtener un buen perfil de las capacidades y deficiencias del niño (Golden, 1986). La primera versión en español fue estandarizada en México y más recientemente en España (McCarthy, 1996).

Batería de Evaluación de Kaufman para Niños (Kaufman y Kaufman, 1983). Esta batería evalúa capacidad intelectual y habilidades académicas en niños con edades entre los 2.5 a 12.5 años. Las subpruebas están fundamentadas en los conceptos neuropsicológicos de Luria (Reynolds, Kamphaus y Rosenthal, 1989). Las escalas cognitivas presentadas en esta batería se fundamentan en el modelo de procesamiento simultáneo y procesamiento secuencial definidos por Luria y los conceptos de especialización hemisférica presentados por Sperry. Procesamiento simultáneo de la información se refiere, dentro de esta teoría, a la habilidad mental visoespacial que el cerebro utiliza para resolver un problema particular. Este tipo de procesamiento de la información implica entonces habilidades espaciales y un tipo de organización de la información basado en imágenes visuales. Las subpruebas de la batería relacionadas con el procesamiento simultáneo son: reconocimiento de estímulos visuales, ensamblaje de partes en un todo, analogías visuales, y memoria espacial. El procesamiento secuencial, por otro lado, enfatizará la organización de la información siguiendo un orden establecido. Este tipo de procesamiento implicaría una relación de temporalidad entre los estímulos. Tres subpruebas de la batería de Kaufman estarían mediadas por un procesamiento de este tipo: subpruebas de movimientos de las manos, memoria de dígitos, y secuencia de palabras en una frase.

Cada uno de estos estilos de procesar la información, quedaría dirigido por un hemisferio cerebral diferente. El hemisferio izquierdo mediaría el procesamiento secuencial, mientras que el método simultáneo estaría más relacionado con las funciones perceptuales del hemisferio derecho. Dependiendo de la edad del niño existirá un predominio en el estilo cognitivo de procesamiento y, por tanto, de la predominancia funcional hemisférica. Por ejemplo, el hemisferio derecho contribuiría significativamente en el reconocimiento de palabras: procesamiento simultáneo, en el niño que comienza a aprender a leer. Sin embargo, cuando la lectura implica la secuencia de letras o sílabas en una palabra o la secuencia de palabras dentro de una frase, la actividad hemisférica pasaría al hemisferio izquierdo: procesamiento secuencial.

Además de las escalas cognitivas, la batería de Kaufman incluye 6 subpruebas de logros académicos. La duración de la aplicación de la prueba completa es de 30 minutos a una hora. Esta batería tiene un enfoque neuropsicológico, que permite describir tanto los déficits del niño como las habilidades cognitivas preservadas y puede ser de gran ayuda en el estudio de los problemas de aprendizaje y en la planeación de los programas de rehabilitación. La batería de Kaufman está publicada en español desde 1997 (Kaufman y Kaufman, 1997).

Escala Bayley de Desarrollo Infantil (Bayley, 1993). Esta escala evalúa el desarrollo cognitivo y motor en niños de 1 mes a 42 meses. Ofrece dos tipos de puntajes estándar: un índice de desarrollo mental y otro de desarrollo psicomotor. Además, proporciona datos normativos para poblaciones clínicas con diagnóstico de virus de inmunodeficiencia humana, VIH, exposición prenatal a drogas, anoxia perinatal, autismo, síndrome de Down y niños prematuros.

El Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil – CUMANIN (Portellano, Mateos y Martínez, 2000), proporciona un cociente de desarrollo para niños preescolares -entre 3 y 6 años de edad - resultante de la evaluación de 8 áreas: Psicomotricidad, Lenguaje articulatorio, Lenguaje comprensivo, Lenguaje expresivo, Estructuración espacial, Visopercepción, Memoria y Ritmo. Incluye además las subpruebas de atención, fluidez verbal, lectura y escritura. Las dos últimas para niños de 5 años solamente.

Atención y concentración

La atención es un requisito esencial para el adecuado funcionamiento cognitivo. Los niños con problemas atencionales presentan dificultades de aprendizaje y poseen una menor capacidad para almacenar información; en consecuencia, el desempeño académico se ve afectado en este grupo de niños. Para que el niño logre un buen nivel de atención requiere inhibición de la información irrelevante y focalización de la información relevante con mantenimiento de ésta por periodos prolongados. Numerosas estructuras cerebrales participan en el proceso atencional. Dentro de éstas, las conexiones entre el tallo cerebral, los núcleos del tálamo, y los lóbulos frontales, han sido reconocidas como fundamentales en el control de la atención. Disfunciones o lesiones de este circuito alteran significativamente la capacidad atencional (Ardila y Rosselli, 2007).

Igualmente, las dificultades atencionales pueden observarse como consecuencia de ansiedad y depresión; por ejemplo, los adolescentes con frecuencia desarrollan déficits atencionales secundarios a trastornos emocionales. Niños con compromisos cognitivos globales, como es el caso de la discapacidad intelectual o retardo mental, presentan una capacidad atencional reducida. Dentro de los desordenes neuropsiquiátricos asociados con problemas atencionales se cuentan los traumas encefálicos y el trastorno por déficit de atención e hiperactividad.

El neuropsicólogo debe hacer el diagnóstico diferencial entre estas dos posibles situaciones relacionadas a dificultades en el manejo de los recursos atencionales; es un problema de origen neurobiológico o bien es secundario a trastornos de tipo emocional. Además, debe precisar las características del problema o bien esclarecer la ausencia de un problema de este tipo. Para ello, establecerá si la dificultad atencional del niño se encuentra en un reducido volumen de atención o en una limitada capacidad de concentración. Igualmente, es importante observar si existe alguna disociación entre la atención visual y la atención auditiva. Los problemas de atención pueden interferir con el adecuado desempeño en otras pruebas neuropsicológicas. Se deben evitar sesiones de evaluación prolongadas, con duración superior a 50 minutos. Siempre que sea necesario es recomendable incluir recesos. Los niños con dificultades atencionales presentan fatiga más rápido que los otros niños. Además, la fatiga incrementa los defectos atencionales en niños que ya los tienen y puede desarrollarse en niños que en condiciones diferentes no los presentarían.

Atención auditiva. Dentro de las pruebas neuropsicológicas más utilizadas para evaluar la atención auditiva se cuentan la prueba de retención de dígitos del WISC. Los dígitos en progresión se consideran el método por excelencia para evaluar el volumen atencional, mientras que los dígitos en regresión, además del volumen de atención, evalúan la capacidad de concentración y secuenciación. Estas dos pruebas también evalúan memoria a corto plazo y la memoria operativa respectivamente.

Atención visual. Una de las pruebas más usuales en la evaluación de la atención visual sostenida es la Prueba de Ejecución Continua. Existen diversas versiones de esta prueba clínica, algunas

incluso computarizadas. Usualmente en la prueba se le presentan al niño letras independientes por periodos de 50 milisegundos. La primera parte de la tarea consiste en oprimir una tecla cada vez que detecte la letra X (Conners, 1992). En la segunda parte el niño debe oprimir una tecla cada vez que aparezca la letra X precedida por la letra B. Se evalúan tiempo de reacción a las respuestas ante estímulos inadecuados, el número de aciertos y el número de omisiones. Las Pruebas de Cancelación de Letras, la subpruebas de Dígito-símbolo del WISC-R y las Pruebas de Rastreo (Reitan y Davidson, 1974) son también medidores reconocidos de la atención visual. En la prueba de Rastreo A, el niño debe unir tan rápido como pueda, círculos que contienen los números del 1 al 15. Con esta prueba de percepción visual se miden la rapidez motora, las habilidades secuenciales y reconocimiento de símbolos. La prueba de Rastreo B requiere que el niño conecte alternamente números (1 a 8) y letras (A a G). Esta prueba neuropsicológica también mide percepción visual, la secuenciación y el reconocimiento de símbolos, así como el procesamiento simultáneo y la flexibilidad cognitiva. La batería ENI (Matute y cols., 2007) incluye dos subpruebas de cancelación una de letras y otra de figuras dentro del dominio atencional.

Es difícil encontrar una prueba neuropsicológica que mida aisladamente la capacidad de atención. Generalmente las pruebas de atención miden, además, otras funciones cognitivas. El juicio clínico del neuropsicólogo es entonces esencial para distinguir y caracterizar el defecto subyacente a un puntaje bajo en una prueba de atención.

Para el diagnóstico de los déficits atencionales con hiperactividad es importante, además de las pruebas neuropsicológicas, utilizar escalas comportamentales. Estas escalas pretenden caracterizar la conducta del niño al menos en dos ambientes diferentes: la casa y la escuela o colegio. Idealmente son los padres y los maestros quienes responden estos cuestionarios. De esta forma el clínico tiene una medida más objetiva de los niveles de actividad motora y de la posible presencia de conductas impulsivas. Una de las escalas comportamentales utilizadas más comúnmente es la Escala de Conners: *Conner Rating Scales* (Conners, 1989; 1996) o bien cuestionarios con los criterios diagnósticos del DSM-IV. Existen otras escalas que también pueden emplearse para el diagnóstico de los desordenes atencionales y de hiperactividad (Barkley y cols., 1990).

Memoria

La memoria es una de las funciones más sensibles a problemas neurológicos y psicológicos de cualquier índole. Un adecuado análisis de los defectos de memoria es un elemento esencial dentro de la evaluación neuropsicológica. El objetivo de la evaluación de memoria no sería en consecuencia simplemente afirmar o negar la presencia de trastornos mnésicos: se pretende determinar cuál es el elemento deficitario dentro del **proceso** de memoria.

Se deben incluir pruebas que evalúen la capacidad de **registro** (o codificación), de **almacenamiento** y de **recobro**. Siempre se deben incluir técnicas de recobro libre y técnicas de recobro mediado a través del reconocimiento. La depresión, por ejemplo, puede reducir significativamente el desempeño del niño en pruebas de memoria. El niño deprimido se beneficia con técnicas de reconocimiento, ya que su problema está en la capacidad para recuperar la información y no en el proceso de almacenamiento. Factores emocionales adicionales, como por ejemplo la ansiedad, pueden comprometer la habilidad del niño para adquirir nueva información. De igual manera, la inatención y la falta de motivación pueden simular un problema

real de memoria. El niño con trauma encefálico, por el contrario, presenta problemas auténticos en el almacenamiento de nueva información; en ellos, su desempeño en tareas de reconocimiento se verá afectado. Recientemente se ha enfatizado la importancia que tiene evaluar los procesos de metamemoria en el niño. La **metamemoria** se refiere a las estrategias que el cerebro del niño desarrolla para almacenar o para recobrar la información almacenada. Niños con alteraciones en las funciones ejecutivas, tales como desorganización y planeación pobre de la conducta, pueden demostrar un desempeño reducido en pruebas de memoria (Baron, 2004).

Defectos de memoria generalizados secundarios a demencia son poco habituales en la niñez; las alteraciones globales de memoria pueden ser comunes en cambio, en niños con daño axonal difuso secundario a hipoxia o a trauma. Obviamente, el síndrome amnésico es más evidente cuando este daño ocurre en las estructuras cerebrales que controlan los procesos de memoria. Otras condiciones neurológicas que pueden manifestarse en alteraciones de memoria son la epilepsia crónica, condiciones metabólicas, tumores, cisticercosis e intoxicaciones.

El lóbulo temporal y las estructuras del sistema límbico: el hipocampo y sus conexiones, se ha relacionado con el proceso de almacenamiento de nueva información y con el recobro de la información recientemente adquirida. Lesiones en estas regiones del cerebro producen una pronunciada amnesia, tanto anterógrada; incapacidad para adquirir nuevos aprendizajes, como retrograda; dificultades para recobrar información ya almacenada.

La etapa de registro de la información, estaría mediada por las áreas corticales posteriores y las regiones cerebrales involucradas en los procesos atencionales: lóbulo frontal, sistema reticular y núcleos talámicos. Pacientes con lesiones focales de las áreas corticales posteriores de asociación, y pacientes con disfunciones del lóbulo frontal, pueden tener un problema de registro de la información secundario bien sea al defecto agnóstico específico, o al trastorno atencional respectivo. Las dificultades de metamemoria han sido asociadas con disfunciones de los lóbulos frontales.

En la selección de las pruebas de evaluación de la memoria se deben incluir aquellas que evalúen los diferentes tipos de memoria: inmediata, a corto plazo y a largo plazo. (La definición de los diferentes tipos de memoria se describe en el capítulo 2 de este libro.) Igualmente se debe evaluar el patrón y la curva de aprendizaje de nueva información. Idealmente se debe considerar la memoria dentro de las modalidades verbales y no verbales. Defectos exclusivamente de memoria verbal pueden ser sugestivos de una disfunción del hemisferio cerebral izquierdo, y un decremento en la memoria no verbal con conservación de la verbal podría ser un indicativo de compromiso del hemisferio derecho.

La prueba más usual en niños para la evaluación de memoria verbal es la Prueba de la Memoria Verbal de California (CVLT-C) (Delis y cols. 1994). Esta prueba requiere del aprendizaje de una lista de 16 palabras después de presentarse durante cinco ensayos consecutivos. Posteriormente, se lee una lista interferente y se vuelve a preguntar la lista inicial de palabras. Existe una condición de recobro diferido: después de 20 minutos. Se utilizan técnicas de recobro libre, recobro con ayudas semánticas y técnicas de reconocimiento. Rosselli y cols. (2001) hicieron una adaptación al español del CVLT-C y obtuvieron datos normativos en una población colombiana de 6 a 11 años de edad. Otra prueba infantil en español que incluye el aprendizaje de palabras es el test de aprendizaje verbal España-Complutense Infantil (Benedet, Alejandre y Pamos (2001).

Por otra parte, la batería ENI (Matute y cols., 2007) ofrece una subprueba para evaluar la curva de aprendizaje verbal de niños entre los 5 y 16 años; ésta incluye una lista de 9 o 12 palabras que pertenecen a tres categorías semánticas (animales, frutas, y partes del cuerpo)

y que se le presentan al niño en cuatro ensayos consecutivos. El análisis de las asociaciones semánticas (recobro consecutivo de palabras dentro de la misma categoría semántica) le permite al evaluador determinar las estrategias que el niño utiliza para lograr el aprendizaje de estas palabras. Además, la batería ENI proporciona información sobre el recobro de esta información verbal en una memoria diferida permitiendo la evaluación de la memoria verbal a largo plazo. Típicamente la evaluación clínica de la memoria a largo plazo se hace pidiéndole al paciente que recuerde cierta información (p. ej., lista de palabras, una historia) presentada 20 o 30 minutos antes.

Para evaluar la memoria verbal inmediata se utilizan los dígitos en progresión, repetición de una serie de números en el mismo orden en que se escuchan; mientras que los dígitos en regresión, repetición de una serie de números en orden inverso al que se escuchan, se han considerado una forma de memoria a corto plazo del tipo memoria operativa. Es frecuente incluir además el recobro inmediato de una historia como una prueba adicional de memoria verbal a corto término. El cuadro 4-2 muestra una de las historias que incluye la ENI en las subpruebas de memoria (Matute y cols., 2007).

Cuadro 4-2. Ejemplo de una historia que se usa para evaluar memoria verbal a corto y a largo plazo

“El miércoles, la Señora Pérez fue de compras a la tienda que está a cuatro cuadras de su casa. Tenía que comprar un kilo de harina y dos barras de mantequilla para hacer un pastel porque al día siguiente, ella y su esposo tenían una reunión. Al ir caminando por la calle, un hombre se le acercó, la tomó del brazo y le robó la cartera, por lo que no pudo comprar los ingredientes para hacer el pastel. Entonces, una amiga le obsequió un pastel, y así pudo solucionar su problema.”

Reproducido con permiso de MATUTE Y COLS. EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL (ENI). D.R. © 2007 Cortesía de Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

Para evaluar la memoria visual se ha popularizado la Prueba de Retención Visual de Benton (Sivan 1992). Consta de 10 tarjetas que contienen figuras geométricas. La prueba presenta condiciones de memoria inmediata y memoria diferida. Existen normas para niños de 7 a 13 años anglohablantes (Sivan 1992) y para niños hispanohablantes (Rosselli y cols., 2001).

Otra prueba que puede utilizarse para medir memoria no verbal es la Prueba de Aprendizaje de Diseño Visual de Rey (*Rey visual design learning test*). Esta prueba evalúa la memoria visual inmediata y memoria diferida, y determina la curva de aprendizaje. Utiliza técnicas de recobro libre y por reconocimiento. Ha sido normalizada en niños de 9 a 15 años de edad. Una descripción detallada de estas pruebas la encuentra el lector en Spreen y Strauss (1991). Una subprueba similar es parte de la ENI (Matute y cols., 2007) y evalúa la fase de codificación y la evocación diferida a 30 minutos. En esta última se evalúa tanto el recuerdo espontáneo como el recuerdo por claves semánticas (círculos, cuadrados o triángulos) y el reconocimiento. La figura compleja de Rey (Rey, 1977) es una prueba construccional que implica el dibujo por copia de una figura geométrica compleja pero que es también utilizada como prueba de memoria visomotora cuando como parte de la administración se le pide al niño que la reproduzca bien, sea inmediatamente después de haberla copiado (sin tener a la vista su copia o el modelo) o después de un intervalo de tiempo. Pretende medir así, memoria visomotora a corto y a largo término. Sin embargo, la interpretación del despeño de un niño en esta prueba debe hacerse con cautela, ya que dadas las altas demandas cognitivas que exige no sólo

Cuadro 4-3. Medias y desviaciones estándar (en paréntesis) obtenidas en la Figura de Rey-Osterrieth por una población infantil colombiana. El puntaje de memoria corresponde a la reproducción inmediata. El puntaje máximo es de 36

	Edad (en años)			
	5-6	7-8	9-10	11-12
Copia	14.5 (7.9)	22.0 (8.8)	24.6 (6.1)	27.9 (4.7)
Memoria	8.4 (6.2)	13.9 (7.3)	17.0 (6.3)	19.4 (5.2)

requiere de habilidades visoespaciales y de memoria sino también atencionales y de funciones ejecutivas. Además, puede estar afectada por variables socioculturales (Ardila y Rosselli, 1991; 2003). El cuadro 4-3 presenta las medias para diferentes grupos de edad encontrados por Ardila y Rosselli (2003).

Las baterías de memoria más utilizadas dentro de la neuropsicología infantil en el mundo anglohablante son la Escala de Memoria Comportamental Rivermead (Wilson, Ivani-Chalian, y Aldrich, 1991) para niños de 5 a 10 años, La Escala de Memoria para Niños (Cohen, 1997) con un rango de edad entre 5 y 16 años y el test de memoria y aprendizaje (TOMAL) (Reynolds y Bigler, 1994). Igualmente comunes son las cinco subpruebas de memoria incluidas en el NEPSY (Korkman y cols., 1997).

La escala de Memoria de Wechsler (Wechsler, 1945) y la Escala de Memoria de Wechsler-Revisada (Wechsler, 1987) son otras dos escala altamente reconocidas dentro de la neuropsicología pero principalmente en la evaluación del adulto. La primera escala incluye las siguientes subpruebas: orientación, información, control mental, memoria lógica, retención de dígitos, pares asociados y memoria visual. La segunda escala incluye algunas pruebas visuales adicionales como pares asociados visuales y volumen de memoria visual. El sistema de calificación de la Escala de Memoria de Wechsler Revisada es mucho más complejo que el de la versión original, aunque aparentemente no hay diferencias en el nivel de validez de las dos escalas. La primera versión ha sido estandarizada en una población colombiana de niños entre los 5 y 12 años (Ardila y Rosselli, 1992, 1994).

Lenguaje

Dentro de la evaluación del lenguaje es importante conocer los niveles del desarrollo del lenguaje esperados en un niño de acuerdo con su edad. En una evaluación neuropsicológica del lenguaje se busca precisar si los niveles de expresión y de comprensión oral y escrita se encuentran dentro de los límites normales para la edad y capacidad intelectual del niño. Se debe observar el nivel de funcionamiento de los cinco niveles del lenguaje: fonológico (segmental y suprasegmental), morfológico, sintáctico, semántico y pragmático.

La fonología segmental se refiere a la evaluación de producción y comprensión de los sonidos del lenguaje: los fonemas. En ciertos trastornos del lenguaje, el defecto inicial está en una inmadurez fonológica. El niño presenta dificultades para producir los fonemas principalmente aquellos de aparición tardía, el fonema /R/, por ejemplo, y la combinación de

los mismos principalmente cuando estos están ubicados en sílabas complejas. Esto puede observarse en trastornos específicos del lenguaje, como es el caso del trastorno fonológico (*American Psychiatric Association, 1994, 2000*) o trastornos cognitivos globales como el retardo mental. La fonología suprasegmental se refiere a la prosodia del lenguaje. A través de ella le damos el contenido emocional a nuestro discurso, al grado que podemos decir una cosa con las palabras y la entonación da el sentido opuesto. En este caso, el significado de nuestro discurso es el dado por la entonación. Los trastornos relacionados con el espectro autista pueden tener dificultades en este nivel del lenguaje.

El segundo nivel de análisis es el morfológico. Los morfemas se refieren a las unidades con significado, compuestas por uno o varios fonemas. Una palabra puede tener uno o más morfemas. En español, las mayores dificultades de adquisición se tiene en las variaciones de las formas de las palabras: verbos, artículos, sustantivos, pronombres y adjetivos. Por ejemplo, los criterios de variación de los verbos son la persona (primera, segunda y tercera), el número (singular y plural), el modo (indicativo y subjuntivo) y el tiempo (presente, pasado, futuro, copretérito y pospretérito). Los sustantivos, adjetivos y artículos varían en número y persona. Niños con trastornos de lenguaje pueden tener dificultades para utilizar estas marcas en su lenguaje. La sintaxis se refiere a la organización de las palabras dentro de la oración. Las dificultades más notorias es cuando se observa una reducción en las palabras utilizadas para expresar un mensaje dando como resultado un mensaje agramático con frecuencia semejante al de niños más pequeños; por ejemplo, para decir “mamá quiero leche” dice “leche, mamá”. Menos frecuente y más difícil de apreciar es cuando los niños tienen una expresión verbal abundante, parafásica y sin mucho contenido. Con frecuencia es difícil disociar las dificultades morfológicas y sintácticas, y se habla de problema morfosintáctico o gramatical.

La semántica se refiere al significado de las palabras o de las oraciones. Es por eso conveniente evaluar la expresión y la comprensión en palabras, enunciados y textos. Se puede observar por ejemplo, niños que tengan un buen desarrollo del vocabulario pero dificultad en la comprensión de instrucciones o bien disociaciones entre el lenguaje expresivo y receptivo.

La pragmática del lenguaje se refiere a la utilización del lenguaje dentro de un contexto social. Los niños con trastorno de aprendizaje de tipo no verbal con frecuencia tienen dificultad en el uso del lenguaje y toman el significado de manera muy literal. Asimismo, se observa un lenguaje muy poco flexible utilizando siempre los mismos giros y formas gramaticales.

Diversas condiciones neuropsiquiátricas pueden producir alteraciones en el lenguaje del niño. En primer lugar, el niño con discapacidad intelectual o retardo mental usualmente presenta una inmadurez en el desarrollo de los diferentes niveles del lenguaje. Generalmente los defectos en el lenguaje se correlacionan con el cociente intelectual (CI): a menor CI, mayores las deficiencias lingüísticas. Sin embargo, existen algunos síndromes genéticos como es el Síndrome de Williams en los que esto no es el caso (ver capítulos 10 y 13).

Los niños con trastornos específicos en el lenguaje tales como disfasias de desarrollo, pueden presentar defectos expresivos, receptivos o mixtos (ver capítulo 8). Los niños con trastornos expresivos presentan alteraciones en la emisión de su lenguaje y éstas se ubican principalmente, en la fonología segmental y la morfosintaxis. Lo anterior da como resultado un lenguaje reducido y de difícil comprensión para su interlocutor, sobre todo si éste no es familiar. Las deficiencias de los niños con trastornos receptivos pueden ubicarse en la discriminación de fonemas, en el vocabulario y las oraciones y, por tanto, la comprensión estará alterada a diferentes niveles.

Generalmente los trastornos adquiridos del lenguaje se producen en casos de lesiones del hemisferio cerebral izquierdo. Los niños con defectos en la pragmática del lenguaje van a

presentar dificultades para expresar intenciones y para modificar su discurso de acuerdo a la situación. Un grupo de niños con trastornos evidentes en la pragmática del lenguaje son los niños con autismo: en algunos de estos niños el lenguaje es fluido, gramaticalmente correcto, pero presentan una incapacidad para utilizar el lenguaje apropiadamente.

Dentro de las pruebas neuropsicológicas utilizadas con mayor frecuencia en la evaluación del lenguaje se encuentran: la prueba de fluidez verbal fonológica y semántica, la prueba de Denominación de Boston y la prueba de las fichas (*Token Test*) (Ardila y Rosselli, 1994; Ardila, Rosselli y Puente, 1994; Lezak, 1995; Spreen y Strauss, 1991).

Las pruebas relacionadas con la expresión verbal son las dos primeras en tanto que la segunda evalúa el seguimiento de instrucciones (comprensión verbal). El propósito de la Prueba de Denominación de Boston (Kaplan, Goodglass y Weintraub, 1983) es medir la capacidad del individuo para denominar objetos. Es una prueba de vocabulario expresivo. Está constituida por 60 láminas. El evaluador puede proporcionar claves semánticas: descripción de la función del objeto, o claves fonológicas; la primera sílaba de la palabra. Respuestas correctas como consecuencia de las ayudas semánticas apuntan a dificultades perceptuales, en tanto que las respuestas correctas con la ayuda de claves fonológicas y la presencia de parafasias ocurren mayor frecuencia en pacientes con trastornos lingüísticos. Existen normas para la versión en español para niños de 5 a 12 años (cuadro 4-4) (Ardila y Rosselli, 1994).

La prueba de fluidez verbal tiene por objeto evaluar la producción espontánea de palabras en un tiempo determinado (usualmente un minuto) y dentro de una categoría particular. Se utilizan las pruebas de fluidez verbal dentro de categorías fonológicas y dentro de categorías semánticas. En las pruebas de fluidez verbal fonológica se le pide al niño que produzca el mayor número de palabras que comiencen por una letra determinada. Existen normas para niños mayores de seis años con las letras PMT en la batería de Afasia Multilingüe, versión española (Benton y Hamsher, 1978), y con las letras FASM (Ardila y Rosselli, 1994). Para las pruebas de fluidez verbal semántica la instrucción es la misma que para las pruebas fonológicas, solamente que las palabras generadas deben pertenecer a una categoría semántica: animales o frutas, por ejemplo. En el cuadro 4-5 se presentan los datos normativos obtenidos en un grupo de niños de 5-16 años (adaptados de Matute y cols., 2007). Otros datos normativos en poblaciones latinoamericanas han sido reportados por Ardila y Rosselli (1994).

Cuadro 4-4. Datos normativos (medias y desviaciones estándar) para la Prueba de Denominación de Boston obtenidos en un grupo de 233 niños colombianos. El puntaje máximo posible es 60

Nivel Socioeconómico	Edad (en años)			
	5-6	7-8	9-10	11-12
Alto	34.5 (6.9)	39.7 (4.3)	45.5 (5.6)	49.5 (3.4)
Bajo	29.9 (4.5)	35.3 (5.6)	42.8 (5.4)	48.1 (3.8)
Total	32.2 (5.7)	37.5 (5.0)	44.2 (5.5)	48.8 (3.6)

Cuadro 4-5. Medias y desviaciones estándar (en paréntesis) obtenidas en la prueba de fluidez verbal de una categoría semántica (animales) y de una categoría fonológica (letra M), en niños y niñas latinoamericanos (N=360) de diversas edades

	Edad					
	5-6 N=57	7-8 N= 48	9-10 N= 60	11-12 N= 64	13-14 N= 70	15-16 N=61
Semántica						
Niños	10.6 (5.0)	14.5 (3.9)	15.9 (3.8)	17.0 (3.9)	20.6 (3.7)	21.7 (4.6)
Niñas	9.6 (3.5)	13.06 (4.8)	15.4 (5.0)	17.1 (4.9)	20.0 (5.0)	20.3 (5.3)
Fonológica						
Niños	2.8 (2.4)	6.0 (2.8)	7.7 (2.8)	9.7 (3.0)	11.6 (3.7)	13.1 (3.8)
Niñas	2.5 (2.2)	6.0 (3.1)	8.0 (3.1)	9.7 (3.7)	12.9 (3.5)	13.8 (4.3)

Reproducido con permiso de MATUTE Y COLS. EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL (ENI). D.R. © 2007 Cortesía de Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

La prueba de las fichas (*Token Test*) tiene como objetivo la evaluación de la comprensión del lenguaje a nivel de instrucciones. Inicialmente fue desarrollado en adultos (De Renzi y Vignolo, 1962; De Renzi y Faglione, 1978) pero ahora existen diversas versiones para niños. La versión en español de la prueba se encuentra en Ardila, Rosselli y Puente (1994). La prueba tiene un techo muy bajo, y los promedios a la edad de 5-6 son del orden de 32-36, con un incremento de aproximadamente medio punto por cada año de edad. A los 10 años, el promedio es del orden de 35-36. Puntaje máximo 36.

Una prueba que se utiliza en neuropsicología para evaluar el nivel de vocabulario receptivo del niño es la prueba de Vocabulario en Imágenes de Peabody (Dunn, Padilla, Lugo y Dunn, 1986). Existen varias baterías neuropsicológicas para la evaluación de lenguaje que han sido traducidas y estandarizadas en español, como son la Prueba de Boston para el diagnóstico de las afasias (Goodglass y Kaplan, 1983) y la prueba Multilingüe para la Evaluación de las Afasias (Benton y Hamsher, 1978). Sin embargo, no hay datos normativos para niños y además en este dominio en particular se debe proceder con cautela al utilizar pruebas traducidas al español, ya que no existe una correspondencia exacta entre la adquisición de ciertas estructuras gramaticales y del vocabulario entre diversas lenguas. La utilización de pruebas traducidas puede conllevar a impresiones diagnósticas erróneas. La evaluación Psicológica Infantil incluye: evaluación de la expresión, repetición y comprensión del lenguaje.

Habilidades motoras

Las alteraciones en las habilidades motoras de un niño pueden reflejar inmadurez cerebral asociados a un problema de desarrollo o pueden ser la manifestación de una lesión cerebral. Usualmente, las primeras se van a reflejar como signos neurológicos menores o blandos (p. ej., incapacidad para saltar en un pie, o dificultad para realizar movimientos alternos con los dedos), mientras que en el segundo caso se vislumbran como signos neurológicos mayores

(p. ej., una hemiparesia o una hemiplejía). Los signos blandos no indican en sí mismos una lesión cerebral mientras que los otros usualmente apuntan a una lesión del sistema motor.

La evaluación de las habilidades motoras varía considerablemente de acuerdo a la edad de los niños. Los mayores cambios en estas habilidades se observan en los primeros años de vida y por consiguiente, para los niños pequeños el desarrollo de la motricidad gruesa es un signo importante de integridad neurológica, en tanto que para los niños mayores se atienden aspectos más específicos a través de la determinación de la presencia de signos neurológicos blandos. La evaluación de los signos neurológicos blandos es importante, sobre todo, en el niño de edad escolar.

Algunos de los signos neurológicos blandos más frecuentes son: la realización de movimientos asociados innecesarios, la reproducción contralateral simultánea de movimientos solicitados en un lado del cuerpo (sincinesias), trastornos del tono muscular (hiper o hipotonía), dificultad para realizar movimientos rápidos alternantes con las manos (disdiadococinesia) y de oposición digital, dispraxia en la utilización del lápiz, dispraxia construccional, pérdida del equilibrio al caminar sobre una línea o al pararse en un pie y orientación, y problemas para la discriminación derecha-izquierda (Lopera, 1997). Igualmente se incluye la impersistencia motora al mantener extendidos los brazos o las piernas. Los signos neurológicos blandos son variables y pueden ser normales a una edad temprana. El cuadro 4-6 muestra las edades en las que estos signos desaparecen en una muestra de niños de 5 a 12 años (Ardila y Rosselli, 1996). Estos autores encontraron que algunos de estos signos neurológicos eran dependientes del nivel sociocultural (discriminación de derecha-izquierda) mientras que otros no lo eran y reflejaban más la maduración del SNC (marcha sobre una línea). La batería ENI (Matute y cols., 2007) ofrece una escala de evaluación de estos signos. Su detección y análisis depende de la experiencia clínica del evaluador. Con relación a la evaluación de la motricidad gruesa y fina en niños pequeños, existen escalas de desarrollo que atienden estos aspectos; quizás la escala más utilizada es la de Bayley.

Preferencia Manual. La determinación de la dominancia manual se fundamenta en dos aspectos; en primer lugar en cuál de las dos manos se usa más para una actividad específica (preferencia) y en segundo lugar cuál es la más hábil para esa actividad (destreza). La preferencia se establece desde muy temprano en el desarrollo y, la destreza se va perfeccionando con el tiempo. Con relación a la preferencia se toman en cuenta dos aspectos principales: la consistencia y la congruencia. La consistencia se refiere a si siempre es la misma mano la que se prefiere para realizar una actividad específica y la congruencia se relaciona con el hecho de que la preferencia sea la misma para mano, pie, ojo y oído.

Una preferencia no definida dada por falta de consistencia o bien una falta de congruencia a una muy temprana edad (antes de los 4 años) puede ser sugestiva de una disfunción neuromotora. A su vez, una pobre utilización de una mano antes de los dos años puede sugerir una lesión cerebral contralateral a la mano que no se utiliza. Hay cuestionarios para la determinación de la preferencia manual. Uno de los más comunes es el Inventario de Lateralidad de Edimburgo (Oldfield, 1971) que incluye 10 ítems que describen acciones unimanuales (p. ej., ¿qué mano utiliza para cortar con las tijeras?, ¿con qué mano se lava los dientes?) y se obtiene un cociente de lateralidad. Algunos clínicos evalúan además la dominancia ocular y pedal. Esta lateralización es frecuentemente incongruente con la preferencia manual y no necesariamente se asocia con la lateralización cerebral. En la Evaluación Neuropsicológica Infantil – ENI (Matute y cols., 2007) se incluye también un cuestionario para evaluar la preferencia manual.

Cuadro 4-6. Edad a la cual se adquieren algunas habilidades incluidas en la evaluación de los signos neurológicos blandos

Ítem	Edad (en años) a la cual lo logran 50% de los niños	
	Nivel Socioeconómico	
	Alto	Bajo
Agarre del lápiz	<5	<5
Reproducción de figuras simples	5-6	7-8
Grafestesia	<5	<5
Seguimiento visual	<5	<5
Prueba dedo-nariz	<5	7-8
Oposición digital	<5	5-6
Reconocimiento estimulación doble	5-6	7-8
Coordinación de las dos manos	<5	9-10
Extensión de brazos y piernas	<5	9-10
Marcha sobre una línea recta	<5	7-8
Pararse en un pie	5-6	7-8
Saltar en un pie	<5	<5
Discriminación derecha-izquierda	5-6	5-6

Existen pruebas que evalúan velocidad, fuerza y destreza motora tales como la prueba de oscilación dactilar (*Finger Tapping Test*) (Reitan y Wolfson, 1992) y la prueba de las clavijas (*Grooved Pegboard Test*) (Klove, 1963) que pueden dar información importante sobre las diferencias manuales del niño tanto a nivel de preferencia como de destreza.

Apraxia. La apraxia puede definirse como un trastorno en la ejecución de movimientos aprendidos en respuesta a un estímulo que normalmente desencadena el movimiento, individuo a la condición de que los sistemas aferentes y eferentes requeridos se encuentren intactos, y en ausencia de trastornos atencionales o falta de cooperación (Ardila y Rosselli, 2007). El punto crucial se refiere al hecho de que el paciente posee las potencialidades para la ejecución apropiada del movimiento, y de hecho lo logra en diversas circunstancias, pero falla cuando el acto debe ejecutarse en respuesta a la orden del evaluador. La apraxia supone entonces ausencia de dificultades motoras tales como parálisis, ataxia y coreoatetosis, déficit perceptuales, alteraciones graves en la comprensión y deterioro mental. Esto no excluye que los pacientes apráxicos puedan tener algunos trastornos motores, lingüísticos o perceptuales adicionales, pero no lo suficientemente graves para explicar la apraxia.

La evaluación de la apraxia incluye pedirle al niño que realice movimientos con las extremidades superiores con la cara y la boca y con los ojos. El cuadro 4-7 muestra una guía para evaluar los diversos tipos de apraxia tomada de Ardila y Rosselli (2007). En los niños con problemas de lenguaje de tipo expresivo es importante evaluar el componente práxico de sus dificultades. En los niños preescolares y escolares la praxia construccional se evalúa a través de la copia de dibujos y la realización de construcciones tridimensionales a través de la utilización de cubos y bidimensionales utilizando palillos.

Cuadro 4-7. Guía para evaluar los diferentes tipos de apraxia

Apraxia de las extremidades

Movimientos con significado

Orden verbal e imitación (MI y MD)

1. adiós
2. acercarse
3. negación
4. peinarse
5. cepillarse los dientes
6. serruchar
7. cortar con unas tijeras
8. martillar un clavo

Movimientos sin significado

Orden verbal e imitación (MI y MD)

1. colocar la mano en el hombro opuesto
2. colocar el dorso de la mano sobre la frente
3. colocar la mano sobre el pecho
4. dibujar un ocho en el aire
5. hacer un círculo en el aire
6. colocar la palma de la mano sobre su cabeza
7. colocar la palma de la mano en la nuca
8. tocarse la barbilla con la yema de los dedos

Apraxia ideacional

Uso de los objetos

1. preparar el envío de una carta
2. seguir la secuencia necesaria para encender una vela
3. seguir la secuencia para calentar agua

Apraxia bucofacial

Orden verbal e imitación

1. hacer cara de mal olor
2. mostrar los dientes
3. sacar la lengua
4. colocar la lengua a la derecha
5. colocar la lengua a la izquierda
6. con la lengua limpiarse la parte superior de los labios
7. inflar las mejillas
8. silbar
9. mostrar cómo da un beso
10. con la lengua hacer el sonido de un caballo trotando
11. soplar
12. tomar un líquido con un pitillo (sorbete, popote, pajita)

Apraxia oculomotora

1. búsqueda visual
2. seguimiento de objetos
3. movimientos de los ojos bajo orden verbal

Cuadro 4-7. Guía para evaluar los diferentes tipos de apraxia (continuación)

Apraxia troncopedal

1. hacer una venia
2. arrodillarse
3. caminar hacia atrás
4. pararse como un boxeador
5. bailar
6. sentarse

Apraxia construccional

1. dibujo - espontáneo
2. copia (con sentido p. ej., una casa, y sin sentido p. ej., Figura de Rey-Osterrieth)
3. ensamblaje - cubos (2 y 3 dimensiones)

Reproducido con permiso de ARDILA Y ROSSELLI. NEUROPSICOLOGÍA CLÍNICA. D.R. © 2007 Cortesía de Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

Habilidades perceptuales

La integridad de las áreas de asociación de la corteza cerebral sensorial es indispensable para una adecuada percepción visual, auditiva y táctil y su lesión genera diversos tipos de agnosia (incapacidad para percibir). Es habitual incluir en una evaluación neuropsicológica el reconocimiento táctil de objetos con cada mano de manera independiente, así como el reconociendo auditivo de estímulos verbales (fonemas) y estímulos no verbales (sonidos del ambiente) y el reconocimiento visual de objetos y figuras geométricas. En ocasiones se evalúa la respuesta ante la doble estimulación táctil, auditiva y visual, buscando la supresión de la respuesta cuando la información se presenta bilateralmente aun cuando exista una respuesta normal a la presentación unilateral del estímulo. La batería ENI incluye subpruebas de evaluación perceptual visual, auditiva y táctil. Como pruebas para la evaluación del reconocimiento visoperceptual se pueden señalar las pruebas que implican el reconocimiento de objetos; por ejemplo, se pueden utilizar la prueba de denominación de Boston y la prueba de reconocimiento de caras (Benton y cols., 1983).

Habilidades visoespaciales y visomotoras

La evaluación de habilidades visoespaciales determina la presencia de una capacidad normal en el análisis de información visual. Ha sido ampliamente reconocida la presencia de dos tipos de análisis visual. El primero implica el reconocimiento de lo que se está viendo y el segundo implica su posición y localización. En adultos las lesiones en las áreas de asociación occipito-temporales producen alteraciones en el reconocimiento visual (agnosia visual) de objetos o en el reconocimiento de las caras, en tanto que la disfunción de las áreas de asociación occipito-parietales altera la percepción de las distancias y de la profundidad. Es decir, en el cerebro existe una disociación en cuanto a las áreas que participan en el análisis e interpretación de los estímulos visuales y las áreas responsables de su localización espacial. En este sentido la evaluación neuropsicológica debe incluir pruebas que evalúen el funcionamiento de ambas habilidades visuales.

Otra destreza que se considera de importancia en el examen de las habilidades visoespaciales es la habilidad construccional. Es decir, la habilidad que el niño presenta para copiar diseños, dibujar espontáneamente objetos y ensamblar partes dentro de un todo. Niños con lesiones focales o globales pueden presentar defectos neuropsicológicos visoespaciales específicos, tales como apraxia construccional, agnosia visoespacial, hemi-inatención y aun prosopagnosia. La evaluación de las dificultades espaciales es de importancia en casos de problemas asociados al desarrollo. De igual manera, los niños con dificultades en las matemáticas, de origen principalmente espacial, presentarían dificultades en estas pruebas.

Las habilidades visomotoras implican además de un componente perceptual un aspecto motor relacionado con el control visual. Este tipo de habilidades incluye el componente grafo motor de la escritura. En el examen de la caligrafía se estaría evaluando la capacidad de coordinar movimientos finos bajo el control visual.

Como pruebas para la evaluación del reconocimiento visual espacial se pueden señalar, la Prueba de Benton de Orientación de Líneas (Spreen y Strauss, 1991). Dificultades en estas áreas o dominios suelen afectar el rendimiento académico en el preescolar a la vez que son menos limitantes en los niños de edad escolar.

La prueba neuropsicológica visomotora más utilizada es la figura compleja de Rey-Osterrieth (Rey, 1977; Ardila y Rosselli, 1992), cuyas normas infantiles para poblaciones latinoamericanas se encuentran en Rosselli y Ardila (1991), Ardila y Rosselli, (1994) y Ardila y Rosselli (2003) (cuadro 4-5). También es común la utilización de algunas subpruebas de la Escala Wechsler de Inteligencia, tales como Ensamblaje de Cubos y Rompecabezas.

Los niños con problemas de atención pueden presentar puntajes bajos en las pruebas visomotoras, pero alcanzar puntajes adecuados en las pruebas puramente visuales o visoespaciales.

Funciones ejecutivas

Funciones ejecutivas es una expresión que se utiliza en la evaluación neuropsicológica para designar una serie de operaciones cognitivas que participan en la consecución de un comportamiento propositivo encaminado a alcanzar una meta. Entre ellas se incluyen la memoria operativa, la selectividad de los estímulos, la capacidad de abstracción, la planeación, la flexibilidad conceptual y el autocontrol. Así, el término funciones ejecutivas es muy amplio y al incluir variados componentes de la conducta, resulta imposible evaluar esta función con una sola prueba neuropsicológica. La capacidad de conceptualización, abstracción y la flexibilidad conceptual se pueden evaluar con pruebas tales como la prueba de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin (Heaton, 1981), la prueba de Categorización (Reitan y Wolfson, 1993), la subprueba de Semejanza del WISC y las pruebas de Fluidez Verbal (Spreen y Strauss, 1991). Estas últimas pruebas evalúan además la iniciativa verbal.

Estas funciones se han atribuido particularmente a los lóbulos frontales. Niños con dificultades atencionales, sobre todo los que reúnen los criterios para el diagnóstico de Déficit Atencional con Hiperactividad, presentan deficiencias en este tipo de pruebas. Los niños con retardo mental usualmente presentan puntajes bajos en estas pruebas, correlativos con sus bajos cocientes intelectuales. Los niños con defectos atencionales e hiperactividad van a presentar puntajes bajos en pruebas que evalúen función ejecutiva a pesar de tener un CI dentro de los límites normales.

El aspecto atencional, la impulsividad y el autocontrol se evalúan, asimismo, con pruebas atencionales como la prueba de Ejecución Continua (Conners, 1992), la prueba de Stroop

(Golden, 1999), la prueba de Rastreo (*Trail Making Test*) (Reitan y Wolfson, 1993), y la subprueba de Dígito-Símbolo de la prueba de Inteligencia de Wechsler.

La prueba de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin (Heaton, 1981) estudia y mide la capacidad para formar conceptos, la flexibilidad conceptual y la capacidad de atención mantenida. La prueba contiene cuatro tarjetas estímulo y 64 tarjetas de respuesta. Las tarjetas varían de acuerdo al color, el número y la forma. El niño debe tratar de colocar las tarjetas de respuesta al lado de alguna de las tarjetas de estímulo. El evaluador le explica que el objetivo es obtener el mayor número posible de respuestas correctas y que cada vez dirá si la respuesta fue correcta o incorrecta. El niño tiene que utilizar la retroalimentación del evaluador para obtener una categoría conceptual y ser capaz de modificarla cuando el evaluador así lo establezca. El número posible de categorías es seis: color-forma-número-color-forma-número. El número total de categorías obtenido entre edades de 5 a 6 años es 4.6, comparado con 5.8 categorías obtenidas a los 11-12 años (Rosselli y Ardila, 1993).

La prueba de Categorización (Reitan y Wolfson, 1993) incluye 168 ítems en la batería para niños de 9 a 14 años y 80 ítems en la batería para niños de 5 a 8 años. El niño debe responder al estímulo visual seleccionando los números 1, 2, 3 o 4. Se da retroalimentación: correcto o incorrecto a cada respuesta. Esta prueba mide formación conceptual. El niño tiene que abstraer principios relacionados con concepto de número, posición espacial, y aprendizajes inusuales del estímulo.

Las pruebas que se utilizan para evaluar la planeación y la organización son las conocidas como tipo torre y entre ellas destacan la Torre de Londres y la Torre de Hanoi. La evaluación neuropsicológica infantil (ENI) incluye la evaluación de tres áreas (velocidad de procesamiento, flexibilidad cognitiva y planeación) a través de seis tareas. La planeación se evalúa con la Pirámide de México que es una tarea tipo torre en la que el niño tiene que planear la realización de los diseños presentando con el menor número de movimientos y menor tiempo posibles.

Existe el trastorno disejecutivo, relacionado con dificultades en estas funciones. Algunos autores han postulado la asociación de este trastorno al de Déficit de Atención con Hiperactividad caracterizando con ello un subtipo de TDAH.

Conducta emocional y social

En la evaluación neuropsicológica es importante la descripción de la conducta emocional y social del niño. Existen dos vías para obtener la información sobre esta área. Una de ellas es la utilización del método de observación durante las sesiones de evaluación y la segunda es utilizar cuestionarios para ser respondidos por padres y maestros con el fin de obtener información sobre el comportamiento del niño en el hogar y en la escuela. Por ejemplo, la escala de Conners para padres y maestros (Conners, 1989; 1996) determina la presencia y severidad de problemas de conducta, problemas de aprendizaje, síntomas psicossomáticos, impulsividad-hiperactividad, y ansiedad. La escala de evaluación comportamental (*The Behavioral Assessment System for Children*)-BASC (Reynolds y Kamphaus, 1998) mide problemas emocionales en ambiente escolar y del hogar, y ha sido adaptada al español (Pineda y cols., 1999). Otro cuestionario, ampliamente utilizado y que evalúa personalidad y problemas comportamentales en sus versiones en inglés y en español, es la *Child Behavior Checklist* (Achenbach, 1991). La calificación de este cuestionario permite ubicar los comportamientos prevalentes en el niño en dos grandes secciones: internalizantes y externalizantes. Además, otorga una puntuación global relacionada con la frecuencia de conductas perturbadoras. Existen dos escalas una para niños de uno

Cuadro 4-8. Cuestionario del desarrollo comunicativo y social en la infancia

Seleccione, rodeando con un círculo, la respuesta que le parece que refleja mejor cómo su hijo o hija actúa NORMALMENTE. Si el comportamiento no es el habitual (p. ej., usted solamente se lo ha visto hacer una o dos veces) conteste que el niño o niña NO lo hace. Por favor, conteste a todas las preguntas

1. ¿Le gusta que le balanceen, o que el adulto le haga el “caballito” sentándole en sus rodillas, etc.?	SÍ	NO
2. ¿Muestra interés por otros niños o niñas?	SÍ	NO
3. ¿Le gusta subirse a sitios como, por ejemplo, sillones, escalones, juegos del parque...?	SÍ	NO
4. ¿Le gusta que el adulto juegue con él o ella al “cucú-tras” (taparse los ojos y luego descubrirlos; jugar a esconderse y aparecer de repente)	SÍ	NO
5. ¿Alguna vez hace juegos imaginativos, por ejemplo haciendo como si hablara por teléfono, como si estuviera dando de comer a una muñeca, como si estuviera conduciendo un coche o cosas así?	SÍ	NO
6. ¿Suele señalar con el dedo para pedir algo?	SÍ	NO
7. ¿Suele señalar con el dedo para indicar que algo le llama la atención?	SÍ	NO
8. ¿Puede jugar adecuadamente con piezas o juguetes pequeños (p. ej., cochecitos, muñequitos o bloques de construcción) sin únicamente chuparlos, agitarlos o tirarlos?	SÍ	NO
9. ¿Suele traerle objetos para enseñárselos?	SÍ	NO
10. ¿Suele mirarle a los ojos durante unos segundos?	SÍ	NO
11. ¿Le parece demasiado sensible a ruidos poco intensos? (p. ej., reacciona tapándose los oídos, otros)	SÍ	NO
12. ¿Sonríe al verle a usted o cuando usted le sonríe?	SÍ	NO
13. ¿Puede imitar o repetir gestos o acciones que usted hace? (p. ej., si usted hace una mueca él o ella también la hace)	SÍ	NO
14. ¿Responde cuando se le llama por su nombre?	SÍ	NO
15. Si usted señala con el dedo un juguete al otro lado de la habitación ¿Dirige su hijo o hija la mirada hacia ese juguete?	SÍ	NO
16. ¿Ha aprendido ya a andar?	SÍ	NO
17. Si usted está mirando algo atentamente, ¿su hijo o hija se pone también a mirarlo?	SÍ	NO
18. ¿Hace su hijo o hija movimientos raros con los dedos, por ejemplo, acercándoselos a los ojos?	SÍ	NO
19. ¿Intenta que usted preste atención a las actividades que él o ella está haciendo?	SÍ	NO
20. ¿Alguna vez ha pensado que su hijo o hija podría tener sordera?	SÍ	NO
21. ¿Entiende su hijo o hija lo que la gente dice?	SÍ	NO
22. ¿Se queda a veces mirando al vacío o va de un lado al otro sin propósito?	SÍ	NO
23. ¿Si su hijo o hija tiene que enfrentarse a una situación desconocida, le mira primero a usted a la cara para saber cómo reaccionar?	SÍ	NO

© 1999 Diana Robins, Deborah Fein & Marianne Barton. Publicado con la autorización de Dr. Diana Robins. Este cuadro se encuentra disponible en la siguiente dirección electrónica: www.mchatscreen.com

y medio años a 4 años, y la otra para edades comprendidas entre los 4 y 18 años. La primera establece dos perfiles: uno de ellos con base en los criterios del DSM y el otro con base en criterios empíricos.

Numerosos cuestionarios se han desarrollado para determinar la presencia de conductas de tipo autista. Así, por ejemplo, la escala modificada *Checklist for autism in toddlers* (M-CHAT) (Robins, Fein, Barton y Green, 2001) es ampliamente utilizada en su versión en inglés y en español (cuadro 4-8). Igualmente relevante es determinar la presencia de depresión, que bien puede afectar el desempeño en pruebas cognitivas.

En ocasiones es importante hacer una descripción de las conductas adaptativas del niño. Esto es particularmente cierto en casos de niños con retardo mental. Se puede utilizar pruebas como la escala Adaptativa revisada de Vineland (Sparrow y cols., 1984). La Asociación Americana para el Retardo Mental desarrolló más recientemente una escala de Conductas Adaptativas (Lambert y cols., 1993).

Cuando el perfil obtenido en las pruebas neuropsicológicas no corresponde con una condición neurológica se puede utilizar una prueba de personalidad. Las pruebas de personalidad no se han desarrollado desde una perspectiva neuropsicológica pero pueden ayudar al neuropsicólogo clínico a clarificar el diagnóstico. Una de las pruebas objetivas de personalidad más utilizada es el Inventario de Personalidad para Niños (Wirt y cols., 1984).

El interés en esta sección estriba en conocer, además de las características comportamentales y emocionales del niño, las dificultades en el ajuste social, escolar y familiar ante las que se enfrenta. Dado lo anterior es importante tener una entrevista con los padres para conocer de manera la dinámica del medio en el que el niño se desarrolla.

Logros académicos

Para un porcentaje considerable de niños que acuden a evaluación neuropsicológica el motivo de consulta es el bajo rendimiento o fracaso escolar. Dado lo anterior la evaluación de la adquisición de lectura, escritura y cálculo se vuelve inminente. La evaluación de estos logros académicos se realiza bajo dos propósitos. El primero de ellos estriba en conocer el nivel de desempeño en estas tres áreas del niño consultante con relación al grado escolar que cursa y su edad. El segundo de ellos es caracterizar las dificultades ante las que se enfrenta. La caracterización de estas dificultades permitirá el establecimiento de subtipos y servirá de cimiento para el programa terapéutico y educativo. La sección de logros académicos de la batería para niños de Kaufman y la escala Psicoeducativa de Woodcock-Johnson, pueden utilizarse para evaluar los niveles de lectura, escritura y cálculo. De igual manera la ENI incluye subpruebas que también las evalúan.

Tercera etapa: análisis e interpretación de los resultados y elaboración del informe neuropsicológico

El primer análisis de los resultados consiste en obtener el perfil de ejecución del niño en las diversas subpruebas. Todos los puntajes brutos se convierten a puntajes estándar correspondientes a la edad del niño. Posteriormente, mediante la conversión a percentiles, se reconoce a qué nivel se encuentra el niño en sus diversas funciones cognitivas. Luego es necesario analizar

cuál puede ser la o las funciones neuropsicológicas deficitarias y qué problema subyace como explicación a los bajos puntajes; por ejemplo, si los defectos en pruebas de memoria son debidos a problemas atencionales o a otro problema. Un punto a analizar es la discrepancia entre los diferentes puntajes; diferencias importantes entre las puntuaciones se relacionan con perfiles cognitivos deficitarios aun cuando no se encuentren puntuaciones substancialmente por debajo de lo esperado para la edad del niño. Este análisis permitirá establecer las áreas de buen desarrollo o áreas fuertes y las áreas de bajo desarrollo o débiles. En este rubro se determinará cuáles son estos dominios y que tan bajos o altos se encuentran. Estas diferencias se establecen tomando como parámetro el desempeño del propio niño y su edad. La determinación del perfil cognitivo (o perfil neuropsicológico) no necesariamente conlleva a la emisión de un diagnóstico a la vez que es muy útil para establecer un programa de intervención.

El paso siguiente es el análisis del desempeño en las pruebas directamente relacionadas con el motivo de consulta y ubicar este desempeño con respecto a las demás áreas evaluadas. Por ejemplo, si el motivo de consulta es dificultades en el aprendizaje de la lectura, entonces se ubican estas dificultades en la precisión, velocidad, fluidez o comprensión y se examinan primeramente a la luz del desempeño en las tareas de lenguaje y de desarrollo intelectual; un bajo desempeño en la comprensión lectora puede relacionarse con un problema de lenguaje de tipo receptivo y en ese caso el diagnóstico de dislexia no sería el adecuado.

Teniendo estos dos datos, el evaluador procederá a determinar el nivel de desarrollo de aquellos dominios cognitivos subyacentes al problema manifiesto por el niño. Por ejemplo, en niños con problemas de lectura se analizará su desempeño en tareas relacionadas con la consciencia metalingüística y en particular con la consciencia fonémica, la memoria operativa y la denominación rápida.

No todas las dificultades o problemas que manifiesta el niño pueden tener un mismo origen. La existencia de comorbilidades es común en los niños con trastornos en el neurodesarrollo. Lo anterior implica un análisis acucioso de las áreas bajas del niño, haciendo referencia a marcos teóricos sólidos. El análisis minucioso del desempeño del niño en las diferentes tareas utilizadas permitirá establecer un diagnóstico. Con frecuencia a los niños que acuden a evaluación neuropsicológica, su médico tratante, sea neurólogo infantil o psiquiatra, ya les ha emitido un diagnóstico etiológico; por ejemplo, secuelas de TCE; sin embargo, el papel del neuropsicólogo clínico es la emisión de un diagnóstico neuropsicológico; por ejemplo para este caso sería trastorno disecutivo, disfasia, entre otros. Una vez emitido el diagnóstico se procede a la caracterización del mismo hasta, si el caso lo permite, el establecimiento de algún subtipo. Para llegar a este paso es crucial una formación teórica sólida que conlleve al conocimiento y caracterización de las diversas patologías neuropsicológicas.

Como ya lo hemos señalado, existen factores ambientales que facilitan, o por el contrario limitan o inhiben, el desarrollo del niño. A estos factores se les conoce como variables moduladoras. Es importante situar las dificultades del niño dentro de su contexto familiar, social, escolar y personal con el fin de identificar estas variables y el papel que juegan en el problema del niño. Con frecuencia, las modificaciones en el ambiente familiar y escolar o apoyo psicológico para el niño conllevan a que el problema resulte lo menos limitante posible.

Todo este análisis, así como las recomendaciones que de él se puedan derivar en cuanto al tratamiento y seguimiento del paciente, se deben incluir en el **informe neuropsicológico**. El informe neuropsicológico se desarrolla en el formato que el neuropsicólogo se sienta más cómodo. Ordinariamente, sin embargo, se incluye: la descripción del motivo de consulta; los antecedentes directamente relacionados con éste; listado de las pruebas aplicadas; descripción

de la conducta social y emocional durante el examen, así como el nivel de involucramiento y dificultades en la evaluación; los resultados de la evaluación por dominios cognitivos, incluyendo u omitiendo los resultados numéricos en cada una de las pruebas; consideración de las variables moduladoras; un resumen y las conclusiones; y recomendaciones que sean pertinentes. Estas últimas deben estar dirigidas a los padres, a la escuela, y a los demás profesionistas involucrados, se puede solicitar interconsultas y precisar aspectos puntuales sobre el programa de intervención para el niño. Un punto a señalar es la periodicidad con la que el niño debe ser evaluado. Es importante dejar establecido en el informe que éste es para los profesionistas involucrados en la atención del niño con el fin de que los padres no lo circulen entre personas que difícilmente lo entenderían.

En el apéndice A de este capítulo se presenta un modelo de informe neuropsicológico.

Cuarta etapa: entrega de los resultados

Aun cuando la evaluación neuropsicológica, generalmente, es solicitada por un médico (pediatra, neurólogo, neurocirujano o psiquiatra), psicólogo o pedagogo, es muy importante dedicar una sesión para la devolución de los resultados a los padres y en el caso de tratarse de un joven se dedicará otra sesión para la entrega a éste. Con frecuencia, el reporte está redactado utilizando términos científicos y poco conocidos, por lo que una explicación sencilla facilitará a los padres la comprensión del mismo. En esta sesión se deben destacar todos los hallazgos, precisar el diagnóstico, ponderar las áreas fuertes o de buen desarrollo encontradas en el niño, destacar aquellas variables que pueden estar limitando el desarrollo del niño, así como aquellas otras que lo favorecen. Asimismo, este momento se aprovecha para dar las sugerencias de atención incluyendo técnicas de manejo, tipo de terapia y la posible participación de los padres dentro del proceso. Es muy importante aclarar cualquier duda que los padres puedan tener, por lo que se les invita a que pregunten; con ello se cerciorará el clínico de que los padres hayan comprendido los resultados de la evaluación.

De ser necesario, y si el mismo neuropsicólogo que realizó la evaluación va a dirigir la terapia, es muy importante que se informe al profesor del niño sobre los hallazgos y los planes de manejo. De hecho, muchos profesionales preparan un informe adicional resumido dirigido al colegio o escuela del niño.

Conclusión

La evaluación neuropsicológica infantil exige por parte del evaluador un extenso conocimiento de las relaciones entre el cerebro y la conducta durante el proceso de maduración y de las formas utilizadas para medir las diversas funciones cognitivas. Existen numerosas pruebas neuropsicológicas que pueden ser utilizadas para evaluar a un niño con posible disfunción cerebral, existen otras que no son neuropsicológicas pero que pueden ser utilizadas dentro de esta óptica. El número y tipo de pruebas a seleccionar depende de cada caso en particular. Sin embargo, dado el hecho de que la neuropsicología es el puente operativo entre la neurología y la psicología, es importante incluir un número suficiente de pruebas que evalúen funciones corticales y subcorticales, tanto anteriores como posteriores del cerebro.

Con la evaluación, el neuropsicólogo debe ser capaz de describir procesos globales de escasa focalización como son las funciones de atención y concentración, procesos esenciales

en la realización de otras funciones cognitivas, como es la memoria y las funciones ejecutivas y finalmente considerar funciones específicas (p. ej., lenguaje, habilidades espaciales) que permiten cierto nivel de lateralización hemisférica.

Es esencial considerar las variables de la muestra utilizada en la normalización de la prueba seleccionada. Variables como la edad, el nivel educativo y el sexo son muy pertinentes en los criterios de normalidad de una función cognitiva y deben coincidir con las características del paciente.

Referencias

- Achembach, T. (1991). *The Child Behavior Checklist/4-18 and 1991 Profile*. Burlington, VT: University of Vermont, Dept. of Psychiatry.
- American Psychiatric Association (1994). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4a. ed.). Washington, DC, EUA: Author.
- American Psychiatric Association (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders, text revision edition*. Washington, DC: Author Association.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (1992). *Neuropsicología clínica*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (1992). Development of language, memory and visuospatial abilities in 5-to12-year old children using a neuropsychological battery. *Developmental Neuropsychology*, 10, 97-120.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (1994). Development of language, memory and visuospatial abilities in 5 -to 12-year-old children using a neuropsychological battery. *Developmental Neuropsychology*, 10, 97-120.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (1996). Soft neurological signs in childrenA normative study. *Developmental Neuropsychology*, 12, 181-200.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (2003). Educational effects on the ROCF performance. En Knight, J. & Kaplan, E. (Eds.), *Rey-Osterrieth complex figure handbook* (pp. 659-667). Nueva York, EUA: Psychological Assessment Resources.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología clínica*. México: Editorial El Manual Moderno.
- Ardila, A.; Rosselli, M. & Puente, A. (1994). *Neuropsychological evaluation of the Spanish speaker*. Nueva York: Plenum Press.
- Barkley R., Du Paul, G. & McMurray, M. (1990). Comprehensive evaluation of attention deficit disorder with and without hyperactivity as defined by research criteria. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 58, 775-789.
- Baron, A. (2004). *Neuropsychological evaluation of the child*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Bayley, N. (1993). *Bayley Scales for Infant Development*. San Antonio, TX, EUA: The Psychological Corporation.
- Benedet, M., Alejandre, M., & Ramos de la Hoz A. (2001). *TAVECI, Test de Aprendizaje Verbal Infantil*. Madrid, España: TEA Ediciones.
- Benton, A., & Hamsher, K. (1978). *Multilingual aphasia examination*. Iowa, EUA: University of Iowa.
- Benton, A., Hamsher, K., Varney, N. & Spreen, O. (1983). *Contribution to Neuropsychological Assessment*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Bernstein, J. (2000). Developmental neuropsychological assessment. En Yates, K., Ris, M. & Taylor, H. (Eds.), *Pediatric neuropsychology: Research, theory and practice*. Nueva York, EUA: Guilford University Press.
- Cohen, M. (1997). *Children's Memory Scale*. San Antonio, EUA: The Psychological Corporation.
- Conners, C. (1992). *Manual for the Conners' Continuous Performance Test*. Nueva York, EUA: The Psychological Corporation.
- Conners, C. (1989). *Conners' Parent and Teacher Rating Scales*. Toronto, Canada: Multi-Health Systems.
- Conners, C. (1996). *Conners' Rating Scales-Revised*. San Antonio, EUA: The Psychological Corporation.
- Delis, D., Kramer, J., Kaplan, E. & Ober, B. (1994). *The California Verbal Learning Test-children's version*. San Antonio, EUA: The Psychological Corporation.
- De Renzi, E. & Faglioni, P. (1978). Normative data and screening power of a shortened version of the Token Test. *Cortex* 14: 327-342.
- Dunn, L.L., Padilla, E., Lugo, D. & Dun, L., (1986) TVIP- Test de Vocabulario en Imágenes *Peabody*. San Antonio, TX, EUA: The Psychological Corporation.
- Fennell, E. & Bauer, R. (1989). Models of inference in evaluating brain-behavior relationships in children. En Reynolds, C. & Fletcher-Janzen, E. (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. Nueva York: Plenum Press.
- Golden C. (1999). *Stroop Test de Colores y Palabras*. Madrid, España: TEA editores.
- Golden C. (1986). *Manual for the Luria-Nebraska neuropsychological battery: Children revised*. Los Angeles: Western Psychological Services.
- Goodglass, H. & Kaplan, H. (1983). *Evaluación de las afasias y trastornos similares*. Buenos Aires, Argentina: Panamericana.
- Harris, J. (1995). *Developmental neuropsychiatry*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Heaton, R. (1981). *Wisconsin Card Sorting Test: Manual*. Odessa, FL., EUA: Psychological Assessment Resources.
- Hessler, G.L. (1982). *Use and interpretation of the Woodcock-Johnson psychoeducational battery*. Hingham, EUA: Teaching Resources Corporation.

- Kaplan, E., Goodglass, H. & Weintraub, S. (1983): *The Boston Naming Test*. Philadelphia, EUA: Lea & Febiger.
- Kaufman, A. & Kaufman, N. (1983). *Kaufman Assessment Battery for Children (K-ABC)*. Madrid, España: TEA Ediciones.
- Kaufman, A. & Kaufman, N. (1997). *Batería de Evaluación de Kaufman para Niños (K-ABC)*: Administration and scoring manual. Madrid, España: TEA Ediciones
- Klove, H. (1963). Clinical neuropsychology. En Foster, F. (Ed.). *The Medical Clinic of North America*. Nueva York, EUA: Saunders.
- Korkman, M., Kirk, U. & Kemp, S. (1997). *NEPSY: A Developmental Neuropsychological Assessment*. San Antonio, EUA: The Psychological Corporation.
- Lambert, N., Nihiri, K. & Leland, H. (1993). *AAMR Adaptive Behavior Scales*. School Pro-ED, Austin, TX, EUA.
- Lezak, M. (1995). *Neuropsychological assessment*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Lopera F. (1992). Evaluación del desarrollo neurológico infantil. En Rosselli, M. & Ardila, A. (Eds.), *Neuropsicología infantil: Avances en investigación, teoría y práctica*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Lopera, F. (1997). Signos neurológicos blandos en los niños con problemas de aprendizaje. En Rosselli, M. & Ardila, A. (Eds.), *Neuropsicología infantil: Avances en investigación, teoría y práctica* (2a. ed.). Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Matute, E., Rosselli, M. & Ardila, A. (2004). Verbal and non-verbal fluency in six to 15-year-old Spanish speaking children. *Developmental Neuropsychology*, 26, 647-660
- Matute, E., Rosselli, M., Ardila, A. & Ostrosky - Solís, F. (2007). *Evaluación neuropsicológica infantil – ENI*. México: El Manual Moderno, Universidad de Guadalajara, UNAM.
- McCarthy, D. (1972). *McCarthy Scales for Children's Abilities*. Nueva York, EUA: The Psychological Corporation.
- McCarthy, D. (1996). *Escala McCarthy de aptitudes y psicomotricidad para niños*. Madrid, España: TEA Ediciones.
- McCarthy, D. (2006). *Escala McCarthy de aptitudes y psicomotricidad para niños*. Madrid, España: TEA Ediciones.
- Nussbaum N. & Bigler E. (1989). Halstead-Reitan neuropsychological battery for children. En C. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Oldfield, R. (1971). *The assessment and analyses of handedness. The Edinburg Inventory*. *Neuropsychologia*, 9, 97-113.
- Portellano, J., Mateos, R. & Martínez, R. (2000). *Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil (CUMANIN)*. Madrid, España: TEA Ediciones.
- Pineda, D., Kamphaus, R., Mora, O., Restrepo M., Puerta L., Palacio, L., et al. (1999). Sistema de evaluación multidimensional de la conducta. Escala para padres de niños de 6 a 11 años, versión colombiana. *Revista de Neurología*, 28, 672-81.
- Reitan, R. (1969). *Manual for the administration of neuropsychological test batteries for adults and children..* En R. Reitan. & L. Davison (Eds.), *Clinical neuropsychology: Current status and applications*. Washington, EUA: Winston.
- Reitan, R. & Wolfson, D. (1992). *Neuropsychological evaluation of older children*. Tucson, AZ, EUA: Neuropsychology Press.
- Reitan R. & Wolfson, D. (1993). *The Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery: Theory and clinical interpretation*. Tucson, AZ, EUA: Neuropsychology Press.
- Rey, A. (1977). *Test de Copia de una Figura Compleja*. Madrid, España: TEA
- Reynolds, C. (1989). Measurement and statistical problems. En C. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. Nueva York, EUA: Plenum Press
- Reynolds, C. & Bigler, E. (1994). *Test of Memory and Learning: Examiner's manual*. Austin, TX, EUA: Pro-Ed.
- Reynolds, C. & Kamphaus, R. (1998). *BASC: Behavior Assessment System for children: Manual*. American Guidance Service Circle Pines, MN.
- Reynolds, C., Kamphaus, R. & Rosenthal, B. (1989). Applications of the Kaufman Assessment Battery for children (K-ABC) in neuropsychological assessment. En C. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Robins, D., Fein, D., Barton, M. & Green, J. (2001). The modified checklist for autism in toddlers. An initial study investigating the early detection of autism and pervasive developmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31, 131-144
- Rosselli, M., & Ardila, A. (1991). Effects of age, education and gender on the Rey-Osterrieth Complex Figure *The Clinical Neuropsychologist*, 5, 370-376.
- Rosselli, M. & Ardila A. (1992). Desarrollo infantil y asimetría cerebral. En M. Rosselli & A. Ardila (Eds.), *Neuropsicología Infantil: avances en investigación, teoría y práctica*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Rosselli, M. & Ardila A. (1997). Desarrollo infantil y asimetría cerebral. En M. Rosselli y A. Ardila (Eds.), *Neuropsicología infantil: avances en investigación, teoría y práctica*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Rosselli, M. & Ardila A. (1997b). Evaluación neuropsicológica. En M. Rosselli & A. Ardila (Eds.), *Neuropsicología infantil: avances en investigación, teoría y práctica*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Rosselli, M. & Ardila, A. (1992). Evaluación neuropsicológica infantil. En M. Rosselli, A. Ardila, D. Pineda & F. Lopera (Eds.), *Neuropsicología infantil*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Rosselli, M. & Ardila A. (1993). Developmental norms for the Wisconsin card Sorting Test in 5- to 12- year old children. *The Clinical Neuropsychologist*, 7, 145-154.
- Rosselli, M. Ardila, A., Bateman, J. & Guzmán, M. (2001). Neuropsychological test scores, academic performance, and developmental disorders in Spanish-speaking children. *Developmental Neuropsychology*, 20, 355 – 373.
- Selz M. & Reitan, R. (1979). Neuropsychological test performance of normal, learning-disabled and brain damaged older children. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 167, 298-302.
- Sivan, A. (1992). *Benton Visual Memory Test*. San Antonio, EUA: The Psychological Corporation.

- Spreeen, O., Gaddes Spreeen, O. & Gaddes, W. H. (1969). Developmental norms for 15 neuropsychological tests age 6 to 15. *Cortex* 5: 171-191.
- Spreeen, O. & Strauss, E. (1991). *A compendium of neuropsychological tests*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Sparrow, S., Balla, D. & Cicchetti, D. (1984). *Vineland Adaptive Behavior Scales*. Interview edition. *Expanded form manual*. Circle Pines: EUA American Guidance Service, .
- Telzrow C. (1989). Neuropsychological applications of common educational and psychological tests. En C. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Tramontana, M. & Hooper S.(1989). Neuropsychology of child psychopathology. En C. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Warner-Rogers, J. & Reed, J. (2008). A Clinician's guide to child neuropsychological assessment and formulation. En J. Warner-Rogers & J. Reed (Eds.), *Child neuropsychology: Concepts, theory and practice*. Oxford, Reino Unido: Wiley & Blackwell Publishers.
- Wechsler, D., Wechsler, D. (1945): A standardized memory scale for clinical use. *Journal of Psychology* 19, 87-95.
- Wechsler, D. (1987). *Wechsler Memory Scale- Revised*. San Antonio, EUA: The Psychological Corporation.
- Wechsler, D. (1976). *Escala Wechsler de Inteligencia para Preescolares (WPPSI)*. Madrid, España: TEA.
- Wechsler, D. (1988). *Escala Wechsler Revisada para Nivel Escolar (WISC-R)*. Madrid, España: TEA.
- Wechsler, D. (1999). *The Wechsler Abbreviated Scale of Intelligence*. San Antonio, TX, EUA: The Psychological Corporation.
- Wechsler, D. (2004). *WISC-IV, Escala de Inteligencia Wechsler para Niños*. San Antonio, TX, EUA: Harcourt Assessment.
- Wechsler, D. (2007). *WISC-IV Escala Wechsler de Inteligencia para Niños-IV: Manual de aplicación*, México: Editorial El Manual Moderno.
- Wilson, B. & Ivani-Chalian, Aldrish, F. (1991). *The Rivermead Behavioural Memory Test for Children Aged 5-10 years: Manual*. Bury St. Edmunds, Reino Unido: Thames Valley Test Company, Ltd.
- Wirt, R., Lachar, D., Klindinst, J. & Seat, P. (1984). *Multidimensional description of child personality inventory for children-revised*. Los Angeles, CA, EUA: Western Psychological Services.
- Woodcock, R. & Johnson, M. (1977). *Woodcock-Johnson Psychoeducational Battery*, Hingham, EUA: Teaching Resources.
- Woodcock, R. & Muñoz-Sandoval, A. (1996a). *Batería Woodcock-Muñoz: Pruebas de Aprovechamiento-Revisada*. Itasca, IL, EUA: Riverside.
- Woodcock, R. & Muñoz-Sandoval, A. (1996b). *Batería Woodcock-Muñoz: Pruebas de Habilidad Cognitiva-Revisada*. Itasca, EUA: Riverside.

Apéndice A. Ejemplo de un reporte neuropsicológico

REPORTE DE EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

(Confidencial: para uso exclusivo de profesionales)

Nombre: XXX

Sexo: MASCULINO

Fecha de nacimiento:

Edad: 5 AÑOS

Escuela: XX

Grado escolar: 2º DE KINDER

Lateralidad manual: DIESTRO

Periodo de evaluación: xxx

Entrega de resultados: xxx

MOTIVO DE CONSULTA

La madre de XXX acude a consulta, derivada por la psicóloga de la escuela ya que observan en el niño "incapacidad para controlar emociones y esfínteres" (moja la cama por las noches y defeca en su ropa interior). "No respeta autoridades". Además, señala la madre que ha observado en el niño dificultad para poner atención, bajo rendimiento escolar, es muy activo, hace berrinches, es desobediente y les es difícil controlar su comportamiento tanto en casa como en la escuela. Expresa la madre su deseo por conocer la caracterización y origen del problema, así como el manejo que requiera ya sea en la escuela, en casa o alguna terapia específica.

ANTECEDENTES DE DESARROLLO

XXX es el hijo mayor de una familia integrada. Su hermano tiene actualmente dos años de edad. Tanto el padre como la madre poseen un grado universitario; el padre tiene su negocio propio y la madre se dedica al hogar. Refiere la madre que le fue difícil embarazarse. Se detectaron niveles elevados de prolactina y se recurrió a manejo farmacológico para lograr este embarazo. Hubo amenaza de aborto en dos ocasiones controladas con reposo. XXX nació a término, fue obtenido por cesárea por presentación inadecuada. No se reportan problemas en el periodo neonatal. Desarrollo psicomotor dentro de los límites normales con excepción del control de esfínteres. A la fecha moja la cama por las noches. La madre refiere que cuando el niño tenía 3 años 4 meses de edad, casi estaba consolidado el control de esfínteres. En ese entonces, ella tuvo que salir de viaje por 4 días y a su regreso encontró “un caos” en esta esfera del desarrollo y desde entonces ha habido dificultades para que el niño logre el dominio completo de sus esfínteres. El pediatra ha examinado al niño con relación a este problema sin que haya detectado alguna anomalía física ni enfermedad. Durante su primer año de vida lo describe como un bebé muy grande, muy llorón, no le gustaban las caricias ni el contacto físico. Considera que era un niño torpe desde el punto de vista motor pero ahora “ya no lo es tanto”; lo observa hábil para correr, no le gusta andar en bicicleta, no le gustó tampoco la clase de karate a la vez que disfruta la natación. En general, señala que no le agradan las actividades físicas. Sus habilidades de motricidad fina las considera adecuadas.

Con relación a sus antecedentes patológicos, refiere que ha sido intervenido quirúrgicamente bajo anestesia general en dos ocasiones; en la primera, a la edad de 3 años, se le extirparon las anginas (amígdalas) y en la segunda, hace un mes, las adenoides. Estuvo hospitalizado tres días por estomatitis. Durante los primeros dos años de vida presentaba con frecuencia tos y fiebre que se controló con homeopatía.

Al interrogar a la madre sobre las características comportamentales de XXX, refiere que en ocasiones es muy activo a la vez que en otras es hipoactivo. No detecta dificultades en el niño para manejar sus periodos de atención. Lo describe como un niño muy sensible, observador, explosivo que llora cuando algo le sale mal. Desde hace cinco meses su sueño no es continuo, tiene temores y le es difícil despertar en las mañanas al grado que en ocasiones lo tienen que vestir y aun darle el desayuno en la boca. A la hora de comer no siempre permanece sentado y es selectivo con los alimentos. Durante su tiempo libre, le gusta mucho ver TV; de hecho prefiere verla que jugar con otros niños. Practica poco el juego al aire libre a la vez que con su hermano sí tiene juegos de fantasía. Con relación a su socialización, la madre considera que aun cuando se puede integrar con los niños de su edad prefiere jugar con niños más pequeños que él. De hecho, le gusta ser el bebé. Al hablar del método de disciplina señala que en casa no saben ponerle límites y el niño hace enojar mucho a sus papás. La madre señala que el año escolar pasado, la psicóloga de la escuela tenía la impresión de que las características de XXX eran sugestivas de trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH); ahora le ha señalado que su rendimiento es bajo en las áreas motora, social y cognitiva. Cuando se refiere a la escolaridad del niño, señala que ingresó a la edad de dos y medio años a un jardín de niños pequeños; le costó trabajo integrarse y lloró aproximadamente los dos primeros meses.

Desde hace 4 meses, XXX asiste a terapia psicológica para el manejo de su comportamiento a la vez que se utiliza homeopatía. Dados los antecedentes se le sugiere a la madre que se realice a XXX una evaluación neuropsicológica completa cuyos resultados se reportan a continuación.

OBSERVACIONES INFORMALES

XXX es un niño alto y esbelto. Utiliza preferentemente la mano derecha para hacer las diferentes tareas incluyendo el manejo del lápiz aun cuando para tomar objetos pequeños,

en ocasiones, utiliza la mano izquierda. Ingresó solo al salón de evaluación. Se pica (hurga) constantemente la nariz. Muestra una buena comprensión de las instrucciones aun cuando en ocasiones tiene dificultad para seguirlas. En tareas repetidas tiene dificultad para mantener su atención lo que lo lleva a no terminirlas, a hacer comentarios irrelevantes sobre el estímulo o a tener comportamientos disruptivos tales como jugar con el material, hacer ruidos, hablar o bien no seguir la instrucción con precisión. Llega a perder la atención por lo que requiere de reorientaciones para terminar la tarea o bien que se le repita la pregunta o la instrucción. En ocasiones se manifiesta desordenado y en otras maneja con mucho cuidado el material. Por periodos se mueve constantemente en su asiento y llega a pararse y aun a caerse de la silla. Da respuestas impulsivas. En su habla se escucha 'ceceo', en ocasiones habla como niño mimado. Sus trazos tienden a ser micrográficos, es torpe en el uso del lápiz y se ve rigidez en sus movimientos. A veces su compromiso para realizar las tareas es pobre, no se involucra mucho en ellas, no hace esfuerzo y no siempre busca dar su mejor ejecución; de hecho algunas veces busca hacer trampa (copiar o romper las reglas) para dar su respuesta.

PRUEBAS APLICADAS

- WPPSI
- Prueba Figura/Palabra Receptivo
- Prueba Figura/Palabra Expresivo
- Prueba de las Fichas para Niños
- Evaluación Neuropsicológica Infantil – ENI
- Entrevistas con los padres
- Cuestionario para padres sobre el comportamiento de niños de un año y medio-5 años de Achenbach
- Cuestionario Conners para padres y maestros formato completo
- Cuestionario para padres y maestros. Criterios Diagnósticos del DSM IV para TDAH.

RESULTADOS

1. HABILIDADES COGNITIVAS:

En la tabla 1 se muestran las puntuaciones obtenidas por XXX en el WPPSI. Se observa un Coeficiente Intelectual (CI) de 104 que se ubica en el rango de normalidad. En la escala verbal obtuvo una puntuación de 105 y en la de ejecución de 101. Ambas puntuaciones se consideran como normales y sin discrepancias entre ellas sugiriendo un desarrollo dentro de lo esperado para su edad. En la escala verbal, todas las puntuaciones se ubican dentro de la media escalar (10) y de su media de ejecución en todas las pruebas verbales. Denotando un desarrollo acorde en las diferentes áreas que evalúa cada subprueba. En la escala de ejecución pruebas no verbales, destaca como fortaleza cognitiva las habilidades construccionales ya que en la tarea de diseños con prismas obtuvo una puntuación más de tres puntos por encima de la media para su edad y de su media de desempeño en las subpruebas ejecución. Como áreas de más bajo desarrollo en esta escala destaca el análisis visual evaluado a través de la prueba de figuras incompletas y la planeación visual de acuerdo al puntaje obtenido en la prueba de laberintos. Los resultados anteriores son consonantes con los obtenidos las pruebas de similitudes y matrices de la ENI donde su desempeño se ubica dentro de lo esperado para su edad. Sin embargo, se observa una diferencia importante entre la puntuación obtenida en aritmética del WPPSI y problemas aritméticos de la ENI ya que en esta segunda prueba XXX da muestras

de resolver un problema en el que se requiere de una adición en tanto que en el WPPSI no lo pudo hacer (tabla 2).

Tabla 1.¹ WPPSI (B= puntuaciones brutas; E= puntuaciones normalizadas)					
Escala verbal			Escala de ejecución		
	B	E		B	E
Información	14	12	Casa de animales	34	10
Vocabulario	18	12	Figuras incompletas	8	8
Aritmética	8	10	Laberintos	5	8
Semejanzas	8	10	Diseños geométricos	7	11
Comprensión	12	10	Diseño con prismas	14	14
Frases	16	12	Reaplicación de casa de animales	44	10
Escala verbal	54	105			
Escala de ejecución	51	101			
Escala total	105	104			

¹ Nota: Para todas las tablas, la media de la puntuación escalar es 10. Las puntuaciones en negrita se consideran por debajo de lo esperado para la edad del niño.

Tabla 2. ENI - Habilidades conceptuales		
Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Similitudes	2	9
Matrices	3	12
Problemas aritméticos	2	18
Puntaje estándar por dominio		120

A través de la ENI se observa un buen desarrollo de sus **habilidades constructivas** (tabla 3) coincidente también con el puntaje obtenido en la prueba de diseño con prismas del WPPSI. La ejecución es discrepante cuando se evalúa la **percepción visual** (tabla 4) ya que en la prueba de imágenes superpuestas, la cual requiere de análisis y síntesis, XXX obtiene una puntuación por debajo de lo esperado para su edad.

Tabla 3. ENI - Habilidades constructivas		
Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Construcción con palillos	3	13
Aciertos/tiempo de ejecución	3	9
Puntaje estándar por dominio		110

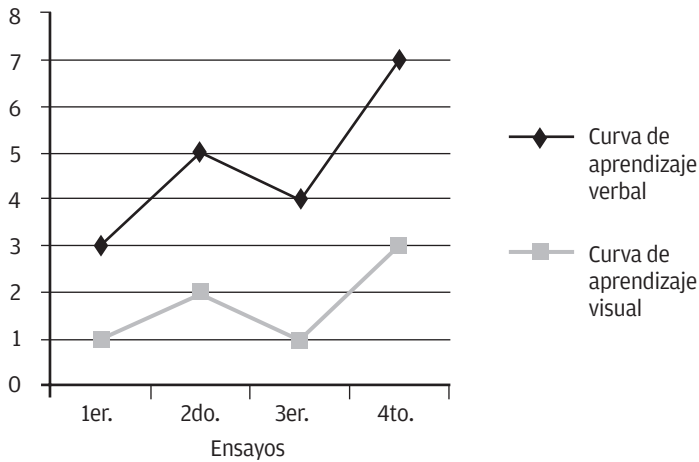
Tabla 4. ENI-Perceptual visual

Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Imágenes sobrepuestas	5	7
Imágenes borrosas	7	11
Cierre visual	1	8
Reconocimiento de expresiones faciales	5	10
Integración de objetos	1	9
Puntaje estándar por dominio		85

Con relación a las características de su **memoria**, en la fase de codificación, XXX muestra un desempeño promedio en la tarea de memoria de palabras (memoria verbal) como de figuras (memoria visual) (tabla 5). En ambas tareas se observa además una curva de aprendizaje ascendente denotando con ello posibilidades adecuadas para codificar contenidos sean de tipo visual o de tipo verbal (gráfica 1). Sin embargo, su desempeño es bajo cuando requiere de memoria lógica (p. ej., recuerdo de una historia). Ahora bien, en la fase de recuerdo diferido se observa un desempeño bajo, tanto en las tareas de memoria verbal, como en aquellas que requieren de memoria visual. Si bien en la memoria verbal el proporcionarle claves semánticas facilita su ejecución, no es así en la memoria visual. Su mejor desempeño se observa en la tarea de reconocimiento visual (tabla 5).

Tabla 5. ENI-Memoria

Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Codificación		
Memoria verbal auditiva		
Lista de palabras	19	10
Recuerdo de una historia	0	5
Puntaje estándar por dominio		85
Memoria visual	7	8
Evocación de estímulos auditivos		
Recobro espontáneo de la lista de palabras	0	4
Recobro por claves	3	8
Reconocimiento verbal auditivo	9	5
Recuperación de una historia	0	6
Puntaje estándar por dominio		70
Evocación de estímulos visuales		
Recobro de la figura compleja	0	7
Recobro espontáneo de la lista de figuras	0	6
Recobro por claves	0	6
Reconocimiento visual	18	12
Puntaje estándar por dominio		85

Gráfica 1. Curva de aprendizaje

XXX muestra un desempeño promedio bajo para realizar tareas con lápiz y papel. Cuando se evaluaron las **habilidades gráficas**, cualitativamente se observa tendencia a trazos impulsivos. El agarre del lápiz ya es maduro (tabla 6).

Tabla 6. ENI-Habilidades gráficas

Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Copia de figuras	3	8
Aciertos/tiempo de ejecución	3	9
Dibujo de la figura humana	9	9
Copia de la figura compleja	3	8
Aciertos/tiempo de ejecución	7	10
Puntaje estándar por dominio		85

La **percepción táctil** no se pudo evaluar ya que XXX buscaba hacer trampa quitándose el tapajos para ver los objetos presentados al tacto.

El desempeño en las tareas que evalúan la **percepción auditiva** se considera como promedio bajo ya que la puntuación obtenida fue dentro de la media en las subpruebas de percepción de notas musicales y fonémica, en tanto que resultó baja cuando se le solicita que reconozca sonidos ambientales. Esta diferencia puede estar relacionada a un inadecuado manejo de sus recursos atencionales ya que realiza de manera más eficiente tareas que revisten un mayor grado de dificultad (tabla 7).

Tabla 7. ENI-Percepción auditiva

Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Percepción de notas musicales	3	9
Discriminación de sonidos ambientales	2	6
Percepción fonémica	16	11
Puntaje estándar por dominio		85

XXX sabe utilizar el **lenguaje** con fines comunicativos expresando a través de él deseos, peticiones y experiencias pasadas. Su desempeño en tareas de repetición y comprensión es adecuado. Sin embargo, al evaluar la expresión verbal, XXX no pudo narrar el cuento previamente narrado por la evaluadora posiblemente por sus dificultades en la memoria lógica (tabla 8). El desarrollo de su vocabulario expresivo se ubica por arriba de lo esperado para su edad (tabla 9) en tanto que el del vocabulario receptivo se considera como promedio (tabla 10). Lo anterior sugiere que XXX es ligeramente más expresivo que receptivo lo que dificultaría el seguimiento de instrucciones. De hecho, a través de la aplicación de la Prueba de las Fichas se observa dificultad en el seguimiento de instrucciones (tabla 11). En esta tarea, XXX pierde la consigna y se pone a jugar con las fichas.

Tabla 8. ENI-Lenguaje

Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
<i>Repetición</i>		
De sílabas	8	12
De palabras	6	9
De no palabras	6	11
De oraciones	3	10
Puntaje estándar por dominio		105
<i>Expresión</i>		
Denominación de imágenes	6	9
Coherencia narrativa	1	11
Longitud de la expresión	2	7
Puntaje estándar por dominio		95
<i>Comprensión</i>		
Designación de imágenes	14	12
Seguimiento de instrucciones	6.5	9
Comprensión del discurso	3	11
Puntaje estándar por dominio		105

Tabla 9. Prueba Figura/Palabra Expresivo	
Puntaje bruto	52
Edad equivalente	7 años 7 meses
Puntaje estándar	131
Percentil	98

Tabla 10. Prueba Figura/Palabra Receptivo	
Puntaje bruto	54
Edad equivalente	5 años 7 meses
Puntaje estándar	107
Percentil	68

Tabla 11. Prueba de las Fichas		
	Puntuación bruta	Puntuación absoluta*
Parte 1	9	499
Parte 2	6	496
Parte 3	4	494
Parte 4	0	493
Parte 5	0	-
Total	19	492

*Puntuaciones inferiores a 495 se consideran por debajo de lo esperado para la edad del niño.

Aún no puede realizar las tareas de la ENI que evalúan las habilidades metalingüísticas; lo cual se considera aceptable para su edad (tabla 12).

Tabla 12. ENI-Habilidades metalingüísticas		
Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Síntesis fonémica	0	10
Conteo de sonidos	0	8
Deletreo	0	10
Conteo de palabras	0	8
Puntaje estándar por dominio		93

Al evaluar las habilidades espaciales, XXX muestra confusión para identificar derecha-izquierda, en él, en la evaluadora, en un muñeco o en una ilustración; sin embargo, ésta es aceptable a su edad (tabla 13).

Tabla 13. ENI-Habilidades espaciales

Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Comprensión derecha izquierda	2	8
Expresión derecha-izquierda	2	9
Dibujos desde ángulos diferentes	6	13
Orientación de líneas	2	10
Ubicación de coordenadas	6	12
Puntaje estándar por dominio		100

Durante la evaluación se observaron dificultades en el manejo de los recursos de atención y concentración. Principalmente se presentaron respuestas impulsivas, y para atender las reglas de las tareas. Pierde la atención y requiere de reorientaciones para que finalice la tarea que se le encomienda. Estas características varían entre las sesiones y en el momento de la evaluación. XXX muestra mayores dificultades en la atención visual que en la atención verbal (tabla 14).

Tabla 14. ENI-Atención

Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Atención visual		
■ Cancelación de dibujos	3	6
■ Cancelación de letras	2	6
Puntaje estándar por dominio		75
Atención auditiva		
■ Dígitos en progresión	4	12
■ Dígitos en regresión	2	14
Puntaje estándar por dominio		120

En esta evaluación solicitamos a los padres y a su maestra dieran respuesta al Cuestionario de Matute y Barrios basado en los criterios diagnósticos del DSM-IV para Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad-TDAH (tabla 15). Los padres reportan la presencia en XXX de 6/9 conductas que se presentan con alta frecuencia relacionadas con inatención (3 de 9 conductas) y 1/9 con hiperactividad e impulsividad las cuales son propias de este trastorno. La maestra reporta 7/9 síntomas de inatención y 1/9 de hiperactividad-impulsividad.

Tabla 15. Criterios diagnósticos del DSM IV para TDAH (Matute y Barrios)

Cuestionario para maestros		
	Padres	Maestra
Síntomas de inatención		
Tiene dificultad para mantener la atención en las tareas o en los juegos	Muchas veces	Casi siempre
No sigue instrucciones y no finaliza tareas escolares, encargos u obligaciones	Casi siempre	Algunas veces
Se distrae fácilmente con estímulos irrelevantes	Casi siempre	Casi siempre
Parece no escuchar cuando se le habla directamente	Casi siempre	Casi Siempre
No pone atención a detalles y comete errores por descuido en sus tareas	Nunca	Casi siempre
Tiene dificultad para organizar sus actividades	Muchas veces (papá), casi siempre (mamá)	Casi Siempre
Pierde sus útiles o las cosas necesarias para hacer sus actividades	Nunca	Casi siempre
Evita o le disgusta dedicarse a tareas que requieren un esfuerzo	Muchas veces	Nunca
Es descuidado en sus actividades diarias	Algunas veces	Nunca
<i>Síntomas de hiperactividad e impulsividad</i>		
Tiene dificultad para hacer filas o esperar turnos en los juegos	Nunca	Casi siempre
Interrumpe las conversaciones, juegos o actividades de los demás	Algunas veces	Nunca
Mueve con exceso manos o pies, o se muestra inquieto cuando está sentado	Nunca	Algunas veces
Se levanta de su asiento en situaciones donde debe estar sentado	Muchas veces	Nunca
Corre o salta excesivamente en situaciones en que es inapropiado hacerlo	Nunca	Nunca
Tiene dificultades para relajarse o practicar juegos donde deba permanecer quieto	Nunca	Algunas veces
Esta permanentemente en movimiento como si tuviera un motor por dentro	Nunca	Nunca
Habla demasiado	Nunca	Nunca
Contesta o actúa antes de que se terminen de hacer preguntas	Nunca	Nunca

Finalmente, con relación a las **funciones ejecutivas**, se detecta en XXX ligera lentitud en el procesamiento cognitivo general, principalmente al realizar tareas de tipo gráfico. La presencia de una incapacidad para mantener la organización denota impersistencia. El desempeño pobre en la tarea 'planeación y organización' sugiere dificultades en estas áreas cognitivas (tabla 16).

Tabla 16. ENI-Funciones ejecutivas

Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Fluidez verbal semántica (frutas)	6	9
Fluidez verbal semántica (animales)	7	8
Fluidez verbal fonémica	0	8
Puntaje estándar por dominio		85
Fluidez gráfica semántica	5	8
Fluidez gráfica no semántica	0	3
Puntaje estándar por dominio		70
Flexibilidad cognitiva		
Ensayos administrados	54	11
Respuestas correctas	35	12
Porcentaje de respuestas correctas	65	11
Errores	19	12
Porcentaje de errores	35	12
Incapacidad para mantener la organización	1	5
Respuestas perseverativas	19	11
Número de categorías	1	10
Planeación y organización		
Aciertos	2	4
Movimientos realizados	—	—
Aciertos por movimientos	2	7

2. ÁREAS ACADÉMICAS.

Con relación a las áreas académicas de lectura, escritura y cálculo observamos que XXX lee su propio nombre de manera logográfica cuando éste se le presenta en letra de molde en minúsculas (tabla 17). Todavía no lee otras palabras de alta frecuencia. También sabe escribir su nombre aun cuando en ocasiones omite alguna grafía (tabla 18).

Tabla 17. ENI-Lectura

Subprueba	Puntaje bruto	Puntaje escalar
Precisión:		
Lectura de sílabas	0	8
Lectura de palabras	1	10
Lectura de no palabras	0	7
Lectura de oraciones	0	9
Palabras con error en la lectura en voz alta		
Puntaje estándar por dominio		65

Tabla 18. ENI-Escritura		
Subprueba	Puntaje bruto	Puntaje escalar
Precisión		
Escritura del nombre	1	14
Dictado de sílabas	0	8
Dictado de palabras	0	8
Dictado de no palabras	0	9
Dictado de oraciones		
Copia de un texto		
Recuperación escrita		
Puntaje estándar por dominio		60

Con relación a las habilidades de cálculo, XXX sabe contar hasta 10, reconoce algunas cifras de un solo dígito (p. ej., 2), sabe escribir el número '1'. Realiza una suma de dos cifras de un solo dígito (tabla 19). El desarrollo de las áreas académicas es acorde con su edad y experiencia escolar.

Tabla 19. ENI- Cálculo		
Subpruebas	Puntuación bruta	Puntuación escalar
Conteo	3	9
Manejo numérico		
Lectura de cifras	1	8
Dictado de cifras	1	10
Comparación de números	0	8
Ordenamiento de cantidades	—	—
Puntaje estándar por dominio		—
Cálculo		
Serie directa	0	—
Serie inversa	0	—
Cálculo mental	1	14
Cálculo escrito	0	—
Puntaje estándar por dominio		—

3. SIGNOS NEUROLÓGICOS BLANDOS

Se observa en XXX: problemas articulatorios, dificultades en el seguimiento visual, sincinias y lentitud para realizar movimientos alternos de las manos y de oposición digital. La presencia de estos signos son sugerencia de cierta inmadurez neurológica.

4. CARACTERÍSTICAS COMPORTAMENTALES

Los padres perciben a XXX como un niño inteligente, muy observador, muy “intenso” y apasionado. Les preocupa que es distraído, no sigue siempre las instrucciones “como si se le hablara al aire” a la vez que capta otras cosas y conversaciones que no están dirigidas hacia él.

En ocasiones muestra comportamientos que no se esperan socialmente. Lo describen que se deja influenciar por otros niños.

De acuerdo a las respuestas que dieron los padres al Cuestionario Conners para Padres en su formato completo encontramos un número elevado de comportamientos que se presentan con frecuencia relacionados con problemas de aprendizaje y en menor grado con hiperactividad (tabla 20). Cabe hacer notar que en este instrumento los puntajes se consideran significativos cuando están por arriba de 69.

Tabla 20. Cuestionario Conners para Padres	
Subescalas	Puntuaciones
Problemas de conducta	36
Problemas de aprendizaje	103
Psicosomático	45
Impulsivo-hiperactivo	50
Ansiedad	60
Índice de Hiperactividad	69

La maestra, a su vez, reporta la presencia elevada de comportamientos relacionados con inatención e hiperactividad situándose justo en el límite del nivel crítico establecido para su edad (tabla 21).

Tabla 21. Cuestionario Conners para Maestros	
Subescalas	Puntuaciones
Hiperactividad	68
Trastorno de conducta	62
Sobreindulgencia emocional	55
Ansiedad-pasividad	56
Asocial	62
Ensoñación y problema de asistencia	69

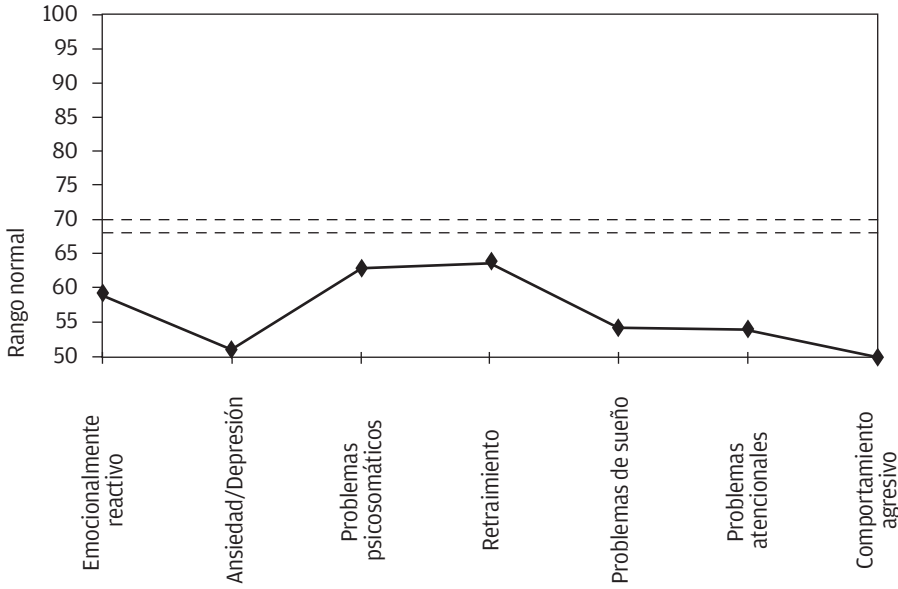
Por otra parte, el análisis de las respuestas que dieron los padres a la Escala de Achembach de acuerdo a una base empírica denota la presencia de un número elevado de conductas relacionadas con retraimiento sin que alcance el nivel crítico. El análisis de acuerdo a los criterios del DSM sugiere la presencia elevada de conductas relacionadas con un trastorno profundo de desarrollo (gráfica 2). Lo anterior conlleva a un perfil sugerente de dificultades comportamentales en el niño (Puntaje T total = 64) tendiente a la internalización (puntaje T para problemas internalizantes = 60 y puntaje T para problemas externalizantes = 48). El puntaje total se ubica por arriba del rango esperado.

CONCLUSIONES

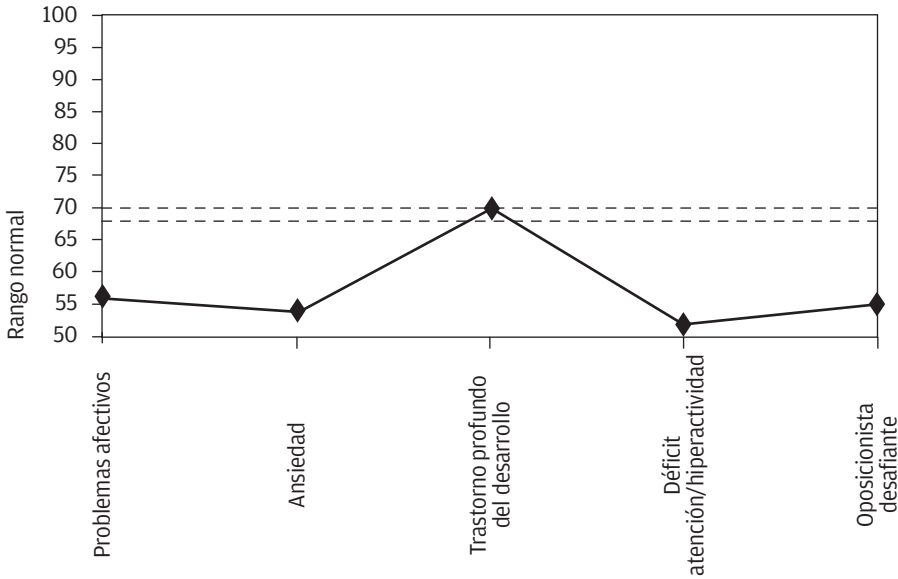
A la valoración se encuentra un niño amable, educado y cooperador, en adecuadas condiciones de aliño y arreglo personal.

Gráfica 2. Resultados de la Escala de Achembach para niños de 1 1/2 a 5 años de edad

A. Escalas con base empírica



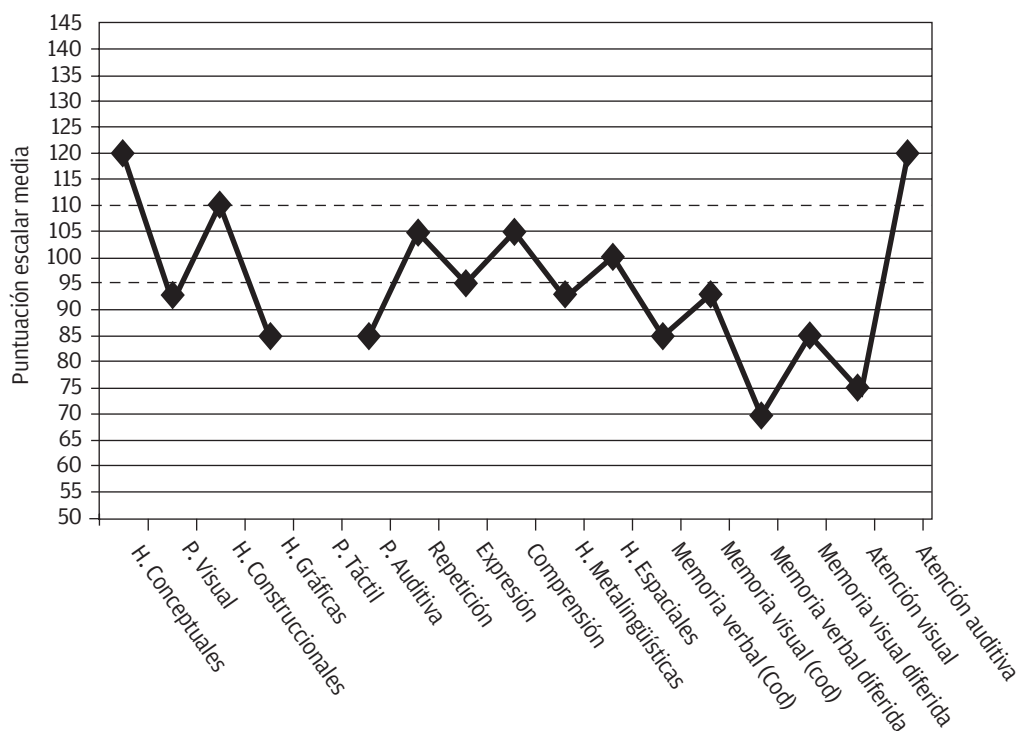
B. Escalas con orientación del DSM



De acuerdo con los resultados obtenidos en la evaluación realizada, podemos concluir que XXX presenta un desarrollo intelectual normal sin discrepancias significativas entre el desempeño en tareas verbales y no verbales. Como ventaja cognitiva destaca en el WPPSI y la ENI las habilidades construccionales. Observamos además un perfil neuropsicológico discrepante donde sus mayores dificultades se ubican en la memoria principalmente la **memoria lógica, la atención y las funciones ejecutivas**. Dentro de estas últimas, XXXX muestra lentitud en el procesamiento cognitivo principalmente de tipo gráfico, imperistencia en la ejecución y dificultades para planear y organizar su actividad. El desarrollo de los otros dominios cognitivos evaluados se ubica dentro de lo esperado para su edad (gráfica 3).

Las características comportamentales de XXX observadas durante la evaluación son coincidentes con las reportadas tanto por los padres como por la maestra de XXX. A través de estas tres fuentes de información se confirma la presencia de un número importante de comportamientos que se presentan de manera frecuente relacionados con el Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad principalmente de tipo inatento. Aunado a lo anterior se observan en XXX conductas que le hacen difícil su relación con los demás denotando ligero retraimiento y problemas para dar respuestas asertivas en diferentes situaciones. XXX tiende a ser más expresivo que receptivo por lo que falla en ocasiones en el seguimiento de instrucciones.

Gráfica 3. Desempeño en los dominios cognitivos de la ENI



Estas características comportamentales requieren de un particular cuidado y de una orientación adecuada. Es importante que los adultos que rodean a XXX le ayuden a lograr un mejor autocontrol, mayor reflexión en sus acciones. Es necesario apoyarlo y dirigirlo hacia una mayor interiorización de reglas y límites siempre en base a la comprensión de las situaciones y sus consecuencias lógicas. Por ello sugeriremos una intervención preventiva y una vigilancia de su evolución. Esta atención especializada es inminente ya que de lo contrario puede afectarse su desempeño escolar y la interacción social. Dado lo anterior hacemos las siguientes sugerencias:

- Orientación a padres con el fin de diseñar estrategias comunes que propicien un desarrollo socioemocional del niño a la vez que faciliten la conducción y manejo disciplinario del niño en casa.
- Terapia de juego que propicie la disminución de comportamientos disruptivos en el niño a la vez que le facilite un mejor control de sus recursos atencionales. Comunicación entre los diferentes profesionistas que atiendan a XXX y los padres con el fin de diseñar acciones comunes y consistentes.
- Ejercicios cognitivos dirigidos a mejorar su atención y sus funciones ejecutivas
- Monitoreo de su desarrollo cada 6 meses.
- De ser necesario se sugerirá consulta con un neuropediatra a fin de valorar los beneficios del manejo farmacológico.
- Evaluación integral en un año.

FECHA

ATENTAMENTE

Pruebas neuropsicológicas infantiles en español

Esmeralda Matute, Mónica Rosselli, Yaira Chamorro y Julia Orozco

En las últimas décadas se ha acrecentado la necesidad y el interés por atender desde una óptica neuropsicológica a los niños en los que se sospecha alguna alteración a nivel del sistema nervioso central (SNC). Esta tendencia es evidente dentro del entorno médico y educativo, ya sea con fines clínicos como de investigación. Además, el desarrollo de la neuropsicología clínica infantil ha sido plural en donde convergen profesionistas de diversas disciplinas entre los que destacan psicólogos, médicos, terapeutas de lenguaje (fonoaudiólogos), terapeutas ocupacionales y maestros de educación especial. Lo anterior conlleva a la existencia de una diversidad en las perspectivas teóricas, intereses y prácticas persiguiendo un objetivo común que es el de evaluar las habilidades cognitivas y conductuales que se consideran reflejan la integridad del SNC.

Así, y aun cuando el espectro de aplicación de la neuropsicología infantil es muy amplio, el desarrollo de instrumentos específicos y confiables para población infantil hablante del español es muy reducido y son escasas las pruebas que fueron elaboradas dentro de una óptica neuropsicológica; sin embargo, existen varios instrumentos en el mercado que pueden ser utilizados bajo este enfoque aun cuando no fueron diseñados de manera expresa dentro de él. En este capítulo se detallan algunos de ellos (cuadro 5-1). Además, en el cuadro 5-7 se listan otras pruebas que pueden ser útiles pero que no se describen en este capítulo.

Cuadro 5-1. Instrumentos de evaluación neuropsicológica en español

Evaluación global

Evaluación Neuropsicológica

- ENI - Evaluación Neuropsicológica Infantil (Matute y cols., 2007).

Escala de inteligencia

- WISC - IV Escala Weschler de Inteligencia para niños-IV (Wechsler, 2004; 2007 a, b).

Habilidades cognitivas y aprovechamiento

- Batería Woodcock-Muñoz-Revisada (Woodcock y Muñoz, Sandoval, 1996)

Lenguaje

Vocabulario

- TVIP- Test de vocabulario en imágenes Peabody (Dunn, Padilla, Lugo, y Dunn 1986)
- EOWT-SBE Expressive one-word picture vocabulary test. Spanish bilingual Edition (Brownell, 2001)

Habilidades comunicativas

- CDI- Inventario de Habilidades Comunicativas (Jackson-Maldonado, Thal, Fenson, Marchman, Newton y Conboy 2005)
- PLS4- Preschool Language Scale Fourth Edition. Spanish (Zimmerman, Steiner y Pond 2002)

Lectura y escritura

- LEE - Test de lectura y escritura en español (Defior, Fonseca, Gottheil, Aldrey, Jiménez, Pujals, Rosa y Serrano, 2006)
- Evaluación de la Consciencia Fonológica - ECOFÓN (Matute, Montiel, Hernández y Gutiérrez 2006)

Atención

Atención y memoria

- Neuropsi - Atención y memoria 6 a 85 años (Ostrosky-Solís, Gómez, Matute, Roselli, Ardila y Pineda, 2003)

Habilidades constructivas

- Figura Compleja de Rey. Fase de copia (Rey, 1997)

Memoria

- Figura Compleja de Rey. Fase de recuperación (Rey, 1997)

Evaluación global

Evaluación Neuropsicológica Infantil (ENI)

Propósito

El propósito de la evaluación neuropsicológica infantil (ENI) es proveer al clínico y al investigador una batería neuropsicológica diseñada, desarrollada y estandarizada para niños hispanohablantes con el fin de que cuente con una herramienta útil que le permita detectar cambios cognitivos y comportamentales en niños en los que se sospecha algún tipo de alteración o disfunción cerebral.

Descripción

La ENI evalúa un amplio espectro de funciones incluidas en 13 dominios neuropsicológicos, distribuidos en tres secciones. La sección de funciones cognitivas consiste en 58 tareas agru-

padas en las siguientes áreas: atención, habilidades construccionales, memoria (codificación y memoria diferida) tanto visual como verbal, habilidades preceptuales (táctil, visual y auditiva), lenguaje oral (repetición, expresión y comprensión), lectura (precisión, velocidad y comprensión), escritura (precisión, velocidad y composición narrativa), habilidades metalingüísticas, habilidades aritméticas (conteo, manejo numérico y cálculo), habilidades espaciales y formación de conceptos. Tres tareas y 14 medidas se incluyen para evaluar las funciones ejecutivas: fluidez verbal y gráfica, flexibilidad mental (categorización de cartas) y planeación y organización (la pirámide de México). La ENI incluye además una sección para la evaluación de signos neurológicos blandos. Un cuestionario para padres y una guía para la realización de la historia clínica complementan esta batería.

Edades de aplicación: 5 años 0 meses a 16 años 11 meses.

Administración: la administración es individual. En el Manual de Aplicación se introducen los principios básicos de la neuropsicología infantil y en específico, de la evaluación neuropsicológica infantil. Posteriormente se detalla la administración y el sistema de calificación. Se incluyen además, las tablas con los puntajes normativos por edad para cada tarea, así como los índices por subdominio o dominio cognitivo. El material que se incluye es el siguiente: dos libretas de estímulos, plantillas para la calificación de la tarea de construcción con palillos, CD con estímulos auditivos, 54 tarjetas respuesta y 3 tarjetas estímulo para la tarea de categorización de cartas (flexibilidad cognitiva), 3 bloques de diferente tamaño y color para la prueba de La pirámide de México (planeación y organización), una platilla de calificación para la tarea de cancelación de dibujos, una plantilla de calificación para la tarea de cancelación de letras, libreta de puntajes, libreta de respuestas, libreta de calificación para los signos neurológicos blandos, historia clínica y cuestionario para padres.

Tiempo de aplicación: el tiempo de administración es de aproximadamente 3 horas, y en caso que se desee, se pueden evaluar solamente algunos de los dominios. Es posible aplicarla en una o dos sesiones.

Calificación: en el Manual de Aplicación se detalla el sistema de calificación para cada tarea y se clarifica con ejemplos. Las tareas son agrupadas en 12 dominios cognitivos y 30 subdominios. Una vez obtenida la puntuación bruta para cada tarea o medida, ésta es transformada en puntuación escalar, puntuación T y percentil. A través de la suma de las puntuaciones escalares de las tareas de cada subdominio se obtiene la puntuación estándar, la puntuación T y el percentil por subdominio. Se incluyen medidas de eficiencia para las tareas de Construcción con Palillos, Copia de Figuras, Copia de la Figura Compleja, Denominación, Cálculo escrito y la de Planeación y Organización.

Datos normativos: los datos normativos fueron colectados de 789 niños hispanohablantes monolingües de México y Colombia, de 5 a 16 años de edad, de escuelas públicas y privadas (cuadro 5-2).

Referencia

Matute, E., Rosselli, M., Ardila, A., Ostrosky - Solís, F. (2007). *Evaluación Neuropsicológica Infantil – ENI*. México, D.F.: Editorial El Manual Moderno, Universidad de Guadalajara, UNAM.

Cuadro 5-2. Composición de la muestra por edad, país, sexo y lateralidad manual utilizada en la normalización de la ENI														
Niños							Niñas							Total
Colombia			México			Total	Colombia			México			Total	
Edad	Diestros	Ambidextros	Diestros	Zurdos	Ambidextros	Niños	Diestros	Zurdos	Ambidextros	Diestros	Zurdos	Ambidextros	Niñas	
5	9	0	11	2	1	23	13	0	0	13	1	0	27	50
6	7	0	12	3	3	25	13	0	0	16	1	2	32	57
7	6	0	16	3	0	25	11	2	0	25	0	1	39	64
8	8	1	21	0	0	30	13	0	0	18	0	0	31	61
9	8	0	22	0	2	32	12	2	0	23	1	1	39	71
10	7	0	27	1	0	35	14	1	0	29	2	0	46	81
11	7	0	29	2	1	39	12	2	0	32	0	0	46	85
12	7	0	24	1	0	32	9	2	1	25	1	1	39	71
13	9	0	23	0	1	33	12	1	0	23	3	0	39	72
14	6	1	22	0	0	29	13	0	0	23	3	0	39	68
15	8	0	13	3	0	24	14	0	0	20	2	1	37	61
16	7	1	13	0	2	23	10	0	0	12	3	0	25	48
Total	89	3	233	15	10	350	144	11	1	260	16	6	439	789

Reproducido con permiso de MATUTE Y COLS. EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL (ENI). D.R. © 2007 Cortesía de Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

Escala Wechsler de Inteligencia para Niños (WISC-IV)

Propósito

Tal como refiere el Manual de Aplicación, la escala es un instrumento clínico que permite evaluar la capacidad cognitiva en niños de 6 años 0 meses a 16 años 11 meses de edad. Esta versión actualizada de la escala proporciona subpruebas y puntuaciones compuestas que representan el funcionamiento intelectual en dominios cognitivos específicos, así como una puntuación compuesta que representa la capacidad intelectual general. Se puede aplicar con la finalidad de identificar la inteligencia sobresaliente, el retraso mental y las fortalezas y debilidades cognitivas de los niños, así como con fines de investigación.

Descripción

La escala está organizada en 4 dominios cognitivos específicos o índices, de los cuales se desprenden un total de 15 subpruebas, 10 que se conservan del WISC-III y cinco subpruebas nuevas. En el cuadro 5-3 se presenta la organización general de los dominios y las subpruebas que corresponden a cada uno.

Edades de aplicación: 6 años 0 meses a 16 años 11 meses.

Administración: la administración es individual. El Manual de Aplicación contiene la información necesaria para mantener las pautas de la aplicación estandarizada, y asegurar la validez de los resultados del WISC-IV. Así mismo, la escala contiene un manual técnico, protocolo de registros, libreta de estímulos, dos cuadernillos de respuestas, cubos para la subprueba de Diseño con cubos, plantillas para la calificación de las subpruebas de Claves, Búsqueda de símbolos y Registros.

Cuadro 5-3. Dominios cognitivos incluidos en el WISC IV (2004, 2007 a y b)			
Comprensión verbal	Razonamiento Perceptual	Memoria operativa	Velocidad de Procesamiento
Semejanzas	Diseño con cubos	Retención de dígitos	Claves
Vocabulario	Conceptos con dibujos	Sucesión de números y letras	Búsqueda de símbolos
Comprensión	Matrices	Aritmética	Registros
Información	Figuras incompletas		
Palabras en contexto			

Reproducido con permiso de WECHSLER. ESCALA WECHSLER DE INTELIGENCIA PARA NIÑOS-IV (WISC-IV). D.R. © 2007 Cortesía de Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

Tiempo de aplicación: la aplicación de las subpruebas esenciales requiere aproximadamente de 65 a 80 minutos para la mayoría de los niños. Lo ideal es aplicar la batería completa en una sesión pero puede darse un breve receso o realizarse en dos sesiones, mientras que la segunda ocurra tan pronto como sea posible, de preferencia en el curso de la misma semana.

Calificación: el Manual de Aplicación describe las pautas de calificación que se utilizan para todas las subpruebas o agrupamientos específicos de las mismas y merecen revisión detallada, como el empleo de ejemplos de respuestas y la calificación de respuestas múltiples. Éstos y otros detalles son descritos ampliamente en el Manual de Aplicación. Asimismo, la escala cuenta con tablas para la conversión de puntuaciones naturales a escalares, páginas

de análisis de las fortalezas y debilidades intraindividuales, y equivalentes para comparar las puntuaciones del niño en el WISC-IV con las normas por edad de otras escalas.

Datos normativos: se obtuvieron normas estandarizadas del WISC-IV para población mexicana, con una muestra conformada por 1 234 niños y adolescentes de zonas urbanas y suburbanas de 11 estados de la República Mexicana, alumnos de escuelas públicas y privadas, provenientes de diversos estratos sociales.

Se formaron 11 grupos de edad desde los 6 años hasta los 16 años 11 meses, distribuidos de la siguiente manera (cuadro 5-4).

Cuadro 5-4. Composición de la muestra por grupos de edad según las normas del WISC-IV			
Edad	Hombres	Mujeres	Total
6:00-6:11	76	47	123
7:00-7:11	68	52	120
8:00-8:11	58	51	109
9:00-9:11	57	60	117
10:00-10:11	60	54	114
11:00-11:11	58	53	111
12:00-12:11	59	43	102
13:00-13:11	45	49	94
14:00-14:11	60	40	100
15:00-15:11	67	52	119
16:00-16:11	72	53	125
Totales	680	554	1234

Reproducido con permiso de WECHSLER. ESCALA WECHSLER DE INTELIGENCIA PARA NIÑOS-IV (WISC-IV). D.R. © 2007 Cortesía de Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

El proyecto contó con el apoyo de ocho universidades mexicanas, la aplicación individual de la escala corrió a cargo de estudiantes de psicología y educación, supervisados por académicos expertos. Los datos fueron recolectados entre mayo y noviembre del 2005.

Referencias

Wechsler, D. (2004). *WISC-IV, Escala de Inteligencia Wechsler para Niños-*. San Antonio, Tx: Harcourt Assessment Inc.
 Wechsler, D. (2007a). *WISC-IV Escala Wechsler de inteligencia para niños-IV: Manual de Aplicación*, tr. de Gloria Padilla Sierra, México: Editorial El Manual Moderno.
 Wechsler, D. (2007b). *WISC-IV Escala Wechsler de Inteligencia para Niños-IV: Manual Técnico*, tr. de Gloria Padilla Sierra, México: Editorial El Manual Moderno.

Batería Woodcock-Muñoz-Revisada

Propósito

Es una batería comprensiva con un amplio rango en la edad de aplicación, desde los 24 meses hasta los 90 años. Está diseñada para evaluar habilidades cognitivas y aptitudes esco-

lares y de aprovechamiento. La batería Woodcock-Muñoz puede aplicarse para establecer diagnósticos, evaluar el nivel desarrollo, determinar discrepancias psicoeducativas, ubicar alumnos en programas educativos, planear y evaluar programas educativos o con fines de investigación.

Descripción

La batería se divide en dos grandes áreas: las pruebas de habilidad cognitiva y las pruebas de aprovechamiento. Cada una de estas áreas está integrada por una batería estándar o básica y una batería suplementaria. Las Pruebas de habilidades cognitivas, incluyen tareas de memoria a corto y largo plazo, velocidad de procesamiento, procesamiento auditivo y visual, fluidez de razonamiento, entre otras. Las pruebas de aprovechamiento, abarcan cuatro áreas académicas: lectura, matemáticas, lenguaje escrito y conocimientos.

Cada área tiene sus libretas con las tareas correspondientes, así como los manuales del evaluador, tablas con los puntajes normativos, cuadernos de respuestas, protocolo de pruebas y material de audio.

Edades de aplicación: 24 meses a los 90 años.

Administración: es una batería de aplicación individual. Dependiendo de los propósitos de la evaluación se pueden administrar solamente las baterías básicas, o elegir algunas tareas incluidas en las baterías suplementarias para obtener información complementaria.

Tiempo de aplicación: el manual refiere que los evaluadores experimentados, utilizan entre 50 a 60 minutos para administrar la batería estándar de las pruebas de aprovechamiento. Para aplicar la batería estándar de las pruebas de habilidad cognitiva, se requieren entre 30 y 40 minutos. El tiempo puede variar en función de las pruebas de las baterías suplementarias que se decidan administrar.

Calificación: los manuales de evaluador y el protocolo de pruebas proveen información sobre el procedimiento para calificar y obtener las puntuaciones brutas, equivalencias de edad y de grado escolar, puntuaciones estándar e índice de ejecución. Igualmente, en estos mismos manuales se encuentra la información necesaria para la interpretación cualitativa de los datos, determinar el nivel de desarrollo y el grado de dominio de algún área específica, así como establecer comparaciones entre iguales.

Datos normativos: la muestra elegida para la calibración de la batería, estuvo conformada por personas de EUA y de países de habla hispana. En total se evaluaron 3 911 individuos, y la calibración de cada tarea contó con los datos de 2 000 individuos aproximadamente. Se evaluaron 116 personas en Costa Rica, 1 512 en México, 196 en Perú, 634 en Puerto Rico, 128 en España y 1 325 en EUA. La mayoría de los individuos evaluados en EUA (98.3%), reportaron que el español era su primer lengua. Un 47.6% de los individuos que conformaron la muestra eran de sexo masculino y 52.4% de sexo femenino.

Referencias

- Woodcock, R.W. y Muñoz-Sandoval, A.F. (1996). *Batería Woodcock-Muñoz: Pruebas de aprovechamiento-Revisada, Suplemental Manual*. Itasca, IL: Riverside.
- Woodcock, R.W. y Muñoz-Sandoval, A.F. (1996). *Batería Woodcock-Muñoz: Pruebas de aprovechamiento-Revisada, Examiner's manual*. Itasca, IL: Riverside.

Test de Vocabulario en Imágenes Peabody

Propósito

Evaluar el vocabulario receptivo del español en niños y adolescentes de 2 años y medio a 18 años de edad. De acuerdo a los autores esta adaptación puede aplicarse con varios propósitos, tales como conocer el alcance de la adquisición de vocabulario del español de un individuo, utilizarla como una prueba de evaluación de aptitudes escolares (habilidades verbales o inteligencia verbal) o bien, como parte de una evaluación comprensiva de los procesos cognitivos.

Descripción

La prueba consiste en un cuaderno de estímulos con ilustraciones impresas en blanco y negro. Cada página del cuaderno contiene cuatro ilustraciones numeradas del 1 al 4. El evaluador presenta ante el niño una por una, las páginas del cuaderno de estímulos con las ilustraciones, y en cada página enuncia una palabra que el niño debe identificar en alguna de las cuatro figuras presentes, señalando la que considera que representa mejor a la palabra expresada por el evaluador. En total son 125 palabras estímulo organizadas por nivel creciente de dificultad, empezando por las que son fáciles para los niños de 2 años y medio, y así hasta finalizar con las palabras más difíciles para los jóvenes de 18 años.

El evaluador cuenta con un manual que incluye la descripción de la prueba, instrucciones y las tablas para la obtención de las puntuaciones estandarizadas.

Edades de aplicación: 2 años - 6 meses a 18 años.

Administración: la prueba se aplica de manera individual, para su administración se requiere del cuaderno de estímulos, y el manual del evaluador donde se explica el procedimiento de evaluación.

Tiempo de aplicación: la prueba completa se administra en aproximadamente 15 minutos.

Calificación: en el manual se describe el procedimiento para obtener las puntuaciones directas. Asimismo, contiene tablas por edad para obtener las puntuaciones estandarizadas, intervalo de confianza para la puntuación estándar, rangos percentiles, categorías deciles y equivalencias de edad.

Datos normativos: se realizaron estandarizaciones en los países de México y Puerto Rico. El programa de estandarización en México estuvo coordinada por el coautor Eligio Padilla, se llevó a cabo entre 1981 y 1982, con una muestra de 1 219 niños de escuelas públicas del Distrito Federal y comunidades aledañas. Fueron 598 niños y 621 niñas, entre los 2 años seis meses y los 15 años 11 meses de edad.

Para llevar a cabo la estandarización en Puerto Rico, entre 1982 y 1983, se omitieron 8 ensayos de la versión estandarizada en México, por no ser consideradas de uso común en ese país, de acuerdo al criterio de la coordinadora y coautora Delia E. Lugo. La muestra estuvo conformada por 1 488 participantes, 747 niños y 741 niñas entre los 2 años 6 meses y 17 años 11 meses de edad, provenientes de escuelas públicas y privadas del área metropolitana de San Juan.

Referencia

Dunn, Lloyd M., Padilla Eligio R., Lugo Delia E., y Dunn, L.M. (1986) *Test de Vocabulario en Imágenes Peabody*. Adaptación hispanoamericana. American Guidance Service: EUA.

Expressive One-Word Picture Vocabulary Test Spanish-Bilingual (EOWPVT-SBE Edition)

Propósito

De acuerdo al manual, EOWPVT-SBE provee una medida que refleja la extensión del vocabulario del individuo que puede ser recuperado de la memoria y utilizado para producir habla significativa en español o inglés. Es una medida que depende de varias habilidades componentes y que tiene implicaciones acerca del desempeño académico, cognitivo y del lenguaje.

Descripción

Además de medir la extensión del vocabulario del individuo, el EOWPVT-SBE tiene otros usos específicos:

- Evaluar la extensión del vocabulario hablado
- Evaluar la habilidad cognitiva
- Diagnosticar dificultades de lectura
- Comparar la adquisición bilingüe del lenguaje con la habilidad monolingüe en el lenguaje.
- Diagnosticar afasia expresiva
- "Filtrar" niños de preescolar con dificultades
- Monitoreo del desarrollo
- Evaluar la efectividad de distintos tipos de programas de atención

Administración: se puede administrar a niños entre los 4 años 0 meses y los 12 años 11 meses de edad, que sean bilingües en español e inglés. La aplicación es individual y requiere el uso del manual, una libreta con 170 tarjetas y formas de registro.

Tiempo aproximado de aplicación: de 10 a 15 minutos.

Puntuación: sólo es necesario aplicar los reactivos dentro del rango de habilidad del examinado. Esto se logra estableciendo una línea base de 8 respuestas correctas consecutivas. A partir de este punto, se continúa evaluando hasta que se alcance un "techo" de 6 respuestas incorrectas consecutivas. Las puntuaciones crudas pueden convertirse a puntuación estándar, rangos percentiles y edades equivalentes.

Datos normativos: el manual señala que las normas están basadas en una muestra de individuos residentes en EUA que van desde hablantes monolingües de español con habilidades mínimas de inglés hasta individuos que hablan mayormente inglés y un poco de español.

La estandarización se realizó entre enero y diciembre del 2000, a 1 150 individuos bilingües en 50 ciudades de 17 estados a través de EUA. Sólo se incluyeron individuos que hablaban al menos un poco de inglés.

Referencia

Brownell, R. (2001) *Expressive One-Word Picture Vocabulary Test. Spanish-Bilingual Edition. Manual*. Novato, CA: Academic Therapy Publications.

Inventarios MacArthur-Bates del Desarrollo de Habilidades Comunicativas (CDI)

Propósito

De acuerdo con el manual, la CDI tiene como objetivo arrojar información confiable respecto al curso del desarrollo lingüístico, comenzando por sus primeras señales gestuales no verbales y la expansión del vocabulario inicial, hasta los comienzos de la gramática.

Descripción

Los inventarios MacArthur-Bates del desarrollo de habilidades comunicativas son adaptaciones al español de las versiones en inglés y en italiano del CDI. Consta de dos inventarios:

- **Inventario I** – Primeras palabras y gestos (niños de 8 a 18 meses de edad). Genera puntuaciones para comprensión de palabras y frases, producción de vocabulario y uso de gestos.
- **Inventario II** – Palabras y enunciados (niños de 16 a 30 meses de edad). Puntuaciones para la producción de vocabulario y para algunos aspectos de la evolución gramatical.

Administración: se aplica a través de un reporte que puede ser llenado por alguno de los padres, otros familiares involucrados en la crianza del niño, con o sin la ayuda del evaluador.

Tiempo de aplicación: no especificado.

Puntuación: los autores del manual señalan que los usuarios de los inventarios tienen varias opciones de calificación, incluso herramientas computarizadas. Los inventarios se califican manualmente con facilidad y los percentiles se calculan mediante la comparación de puntuaciones naturales con los valores que se muestran en las tablas de referencia.

Existen varias formas de reportar los resultados. El informe del niño da una manera conveniente de caracterizar las puntuaciones de resumen (totales) y los valores percentiles para un niño dado con el fin de mostrarlos a los padres. También hay registros de resumen útiles para investigadores, terapeutas, médicos u otros profesionales.

Datos normativos: las formas en español se adaptaron lingüística y culturalmente a partir de las versiones en italiano e inglés de los inventarios MacArthur, se añadieron nuevas palabras a la lista de vocabulario y se modificaron ciertas secciones para reflejar las diferencias interlingüísticas en categorías gramaticales. Además, las categorías en que se organizaron las preposiciones, los locativos, los cuantificadores, los artículos y los adverbios difieren entre idiomas. La segunda parte del Inventario II, Oraciones y gramática, se modificó por completo para reflejar aquellas propiedades que son específicas de la lengua española.

Todos los reactivos se examinaron en cuanto a su relevancia lingüística y cultural para garantizar que fueran apropiados para poblaciones mexicanas y México-estadounidenses.

Se recolectaron datos de un total de 818 niños entre los 8 y 18 meses de edad para el Inventario I, y de 1 125 niños entre los 16 y 30 meses de edad para el Inventario II. Más adelante

se excluyeron 40 niños de la muestra del Inventario I y 31 de la correspondiente al Inventario II por razones médicas. Se realizó una valoración de los integrantes de la muestra normativa en relación con la educación materna, orden de nacimiento y contacto con una segunda lengua (cuadro 5-5).

Cuadro 5-5. Descripción de la muestra normativa para los Inventarios I y II del CDI		
Número de niños por edad y género en la muestra normativa: Inventario I		
Edad en meses	Género	
	Niñas (n)	Niños (n)
-9	62	68
-11	67	75
-13	86	90
-15	72	69
-18	86	106
Total	373	408
Número de niños por edad y género en la muestra normativa: Inventario II		
Edad en meses	Género	
	Niñas (n)	Niños (n)
-17	66	61
-19	68	65
-21	83	94
-23	73	72
-25	69	76
-27	70	75
-30	112	110
Total	541	553

Reproducido con permiso de JACKSON-MALDONADO Y COLS. CDI INVENTARIOS MACARTHUR-BATES DEL DESARROLLO DE HABILIDADES COMUNICATIVAS. D.R. © 2005 Cortesía de Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

Referencia

Jackson-Maldonado D., Thal, D. J., Fenson, L., Marchman, V. A., Newton, T. y Conboy, B. Tr. S. Olivares Bari (2005) *CDI Inventarios MacArthur-Bates del Desarrollo de Habilidades Comunicativas*. México: Editorial El Manual Moderno.

Preschool Language Scale Fourth Edition. Spanish (PLS4)

Propósito

Es una prueba diseñada para identificar trastornos o retrasos en el desarrollo del lenguaje de niños monolingües o bilingües desde el nacimiento hasta los 6 años 11 meses.

Descripción

La prueba está compuesta por dos subescalas: Comprensión Auditiva y Comunicación Expresiva. La escala de Comprensión Auditiva, contiene tareas que evalúan habilidades conside-

radas como precursores del desarrollo del lenguaje en los niños más pequeños y tareas que evalúan la comprensión del vocabulario básico, conceptos, y marcadores gramaticales en niños de 5 a 6 años de edad. La escala de Comunicación Expresiva pone a prueba la habilidad del niño para comunicarse con otras personas, a través de tareas que evalúan el desarrollo vocal y la comunicación social en infantes; y la habilidad para nombrar objetos comunes, uso de conceptos, descripción de objetos, expresión de cantidades, uso de preposiciones, marcadores gramaticales y estructuración de las oraciones en preescolares entre los 5 y 6 años de edad. También incluye tres evaluaciones suplementarias: un listado muestra de lenguaje, una prueba de articulación, y un cuestionario para padres.

Edades de aplicación: de los 0 a los 6 años 11 meses.

Administración: es de administración individual, el manual del evaluador contiene la información detallada para la administración, calificación e interpretación de los resultados. La prueba también incluye un manual de ilustraciones que contienen los estímulos necesarios para la administración de algunas tareas, así como el material necesario para los ensayos en los que se manipulan objetos, y sus respectivas formas de registro y puntuación.

Tiempo de aplicación: entre 20 y 45 minutos, dependiendo de la edad del niño.

Calificación: esta prueba permite obtener puntuaciones estandarizadas, rangos percentiles y equivalencias de edad para las puntuaciones de cada una de las subescalas, así como para la puntuación total.

Datos normativos: la estandarización de la prueba comenzó en el año 2001, en EUA. En la muestra se incluyeron niños que vivían en hogares en donde se hablaba español, que podían conversar fluidamente en español y que pudieran completar la prueba en su versión estándar. En total fueron 1 118 niños proveniente de 15 estados de EUA, el rango de edad estuvo comprendido entre los 2 días de nacidos y 6 años 11 meses. Para cada nivel de edad, aproximadamente 50% de los niños eran de sexo femenino y 50% de sexo masculino.

Referencia

Zimmerman, I.L., Steiner, V.G., Pond R.E. (2002). *Preschool Language Scale, fourth edition. Spanish*. EUA: The Psychological Corporation.

Lectura y escritura

Test de lectura y escritura en español (LEE)

Propósito

De acuerdo con el manual, LEE tiene como objetivo evaluar los principales procesos implicados en la lectura y escritura, haciendo referencia a los logros medios esperados por año escolar. Detectar el tipo de error observado con el fin de precisar el diagnóstico e implementar un adecuado plan de recuperación.

Descripción

La LEE es una batería de evaluación formada por las siguientes pruebas:

- A. Segmentación fonémica (prueba complementaria)
- B. Lectura de letras (prueba complementaria)
 - 1. Lectura de palabras
 - 2. Lectura de pseudopalabras
 - 3. Comprensión de palabras y frases
 - 3.A Frases
 - 3.B Familia de palabras
 - 3.C Preguntas
 - 3.D Completar
 - 4. Prosodia
 - 5. Comprensión de textos
 - 6. Escritura de palabras
 - 7. Escritura de pseudopalabras

Cada una de las pruebas cuenta con baremos individuales, de modo que el evaluador puede elegir las pruebas que considere necesarias para cada caso particular de evaluación.

Administración: la prueba está diseñada para ser administrada individualmente a niños de 1º a 4º grado de primaria. Durante su aplicación se requieren los siguientes materiales: manual técnico, cuadernillo de evaluación, registro de respuestas, hojas de trabajo, cuadernillos con baremos, cronómetro y lápiz negro.

Tiempo de aplicación: aproximadamente 50 minutos sin la aplicación de escalas complementarias. Cuando se aplica la batería completa, se recomienda que la aplicación se lleve a cabo en dos sesiones.

Puntuación: los autores señalan que este test ofrece la posibilidad de un análisis más detallado en algunas pruebas. Así, la puntuación de lectura de palabras y de pseudopalabras permite un análisis del tipo de lectura, ofreciendo las medias y desviaciones típicas por grado escolar, en tanto que la prueba de comprensión de textos permite analizar la puntuación de cada texto por separado, ofreciendo también baremos por grado escolar.

Los resultados requieren para su interpretación el uso de baremos, y se proveen los correspondientes al 1º, 2º, 3º y 4º grado de primaria.

Datos normativos: se utilizó una muestra representativa de escolares de escuelas públicas y privadas de distintos sectores sociales de la provincia de Buenos Aires y de la Ciudad de Buenos Aires. La muestra estuvo formada por 417 niños, alumnos de primer a cuarto curso de escolaridad primaria y de edad comprendida entre los 6 y 10 años.

De acuerdo al manual, para seleccionar la muestra se siguió una estrategia de muestreo no aleatorio, estratificado por cuotas. Las cuotas abarcaron las siguientes variables de estratificación: sexo, curso escolar, zona de residencia y tipo de gestión educativa (pública o privada). Se excluyeron todos aquellos niños con déficit significativo en el rendimiento escolar, déficit intelectual, problemas neurológicos y psicológicos diagnosticados, ausentismo escolar significativo, contexto familiar bilingüe y edad que no correspondiera al curso que se está evaluando.

Referencia

Defior, S., L. Fonseca, B. Gottheil, A. Aldrey, G. Jiménez, M. Pujals, G. Rosa, y F. D. Serrano (2006) *LEE, Manual técnico*. Buenos Aires: Paidós.

Evaluación de la Consciencia Fonológica (ECOFÓN)

Propósito

El objetivo de la Evaluación de Consciencia Fonológica (ECOFÓN) es valorar las habilidades de consciencia fonológica en niños de habla hispana con edades comprendidas entre los 7 y 11 años que cursan la escuela primaria, de manera que pueda ser un auxiliar en la detección y evaluación de niños con problemas de lectura.

Descripción

ECOFÓN es un instrumento de aplicación oral; no cuenta con apoyo de material visual o gráfico; sin embargo, se pueden utilizar apoyos visuales como dibujos o fichas cuando se requiera evaluar a niños con características especiales. En él se incluyen tareas que corresponden a los niveles de consciencia fonológica: silábico, intrasilábico y fonémico. Como estímulos se utilizan tanto palabras como no-palabras. ECOFÓN consta de un manual y de la libreta de puntajes y está constituida por las siguientes tareas:

- I. Nivel silábico:
 - Segmentación silábica en palabras
 - Conteo de sílabas en palabras
- II. Nivel intrasilábico:
 - Detección de la rima en palabras
 - Detección del fonema inicial en palabras
- III. Nivel fonémico:
 - Supresión de un fonema en palabras
 - Decodificación fonémica en palabras
 - Decodificación fonémica en no-palabras
 - Sustitución de consonante o vocal en palabras
 - Mezcla de fonemas en palabras
 - Mezcla de fonemas en no-palabras

Edades de aplicación: 7 años 0 meses a 11 años 11 meses.

Administración: la administración es individual. Se sugiere utilizar el orden preestablecido. Para cada tarea se incluye una serie de reactivos que sirven como práctica.

Tiempo de aplicación: el tiempo de administración es variable ya que existe un criterio de suspensión, pero no es mayor a una hora.

Calificación: el sistema de calificación de ECOFÓN es sumamente sencillo. En la libreta de puntajes se encuentran los reactivos de cada tarea, la respuesta correcta para cada reactivo, un espacio para escribir la respuesta del niño y una columna para anotar la puntuación. En cada reactivo sólo hay dos puntuaciones posibles: 1 cuando la respuesta es correcta (incluyendo autocorrecciones espontáneas) y 0 ante respuestas incorrectas o ausencia de respuesta.

Datos normativos: se administró ECOFÓN a 119 niños de Guadalajara, México, seleccionados al azar (50% de cada sexo y tipo de escuela: pública y privada), ubicados en el percentil igual o mayor a 50 en las Matrices Progresivas de Raven (cuadro 5-6).

Referencia

Matute, E., Montiel, T., Hernández Ramírez, C., y Gutiérrez Bugarín, M. (2006). *Evaluación de la Consciencia Fonológica – ECOFÓN*. Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.

Cuadro 5-6. Distribución de la muestra por edad, sexo, grado escolar y tipo de escuela utilizada en la estandarización del ECOFÓN

Grado	Escuela Pública							Escuela Privada						
	Edad							Edad						
	6	7	8	9	10	11	12	6	7	8	9	10	11	12
1°	2	8						2	8					
2°		7	3					6	4					
3°			7	3					7	3				
4°				5	5					6	4			
5°					7	3					5	4		
6°						4	6						8	2
Totales	2	15	10	8	12	7	6	2	14	11	9	9	12	2

Atención

NEUROPSI Atención y memoria 6 a 85 años

Propósito

De acuerdo al manual, NEUROPSI atención y memoria es un instrumento de evaluación neuropsicológica objetivo y confiable que permite la evaluación de los procesos cognitivos en pacientes psiquiátricos, neurológicos y pacientes con diversos problemas médicos entre los 6 y 85 años de edad.

Descripción

Permite evaluar en detalle tipos de atención entre los que se encuentran la atención selectiva, sostenida y el control atencional; así como tipos y etapas de memoria incluyendo memoria de trabajo, y memoria a corto y largo plazo para material verbal y visoespacial. El NEUROPSI Atención y memoria evalúa las siguientes áreas:

- I. Orientación
- II. Atención y concentración:
 - a. Deficiencias en el nivel de consciencia o estado de activación (entrevista)
 - b. Atención selectiva (detección visual, retención de dígitos en progresión y cubos en progresión)
 - c. Atención sostenida (detección de dígitos y series sucesivas)
 - d. Control atencional (fluidez verbal semántica y fonológica, fluidez no verbal, funciones motoras y la prueba de Stroop)
- III. Memoria (codificación y evocación de material verbal [palabras aisladas, pares de palabras y párrafos] y de material visual [figura semicompleja, figura compleja de Rey-Osterreith y caras], dígitos en regresión y cubos en regresión).

Edades de aplicación: 6 años 0 meses a 85 años.

Administración: la aplicación es individual y requiere de un conjunto de tarjetas y el protocolo de aplicación. El esquema está constituido por reactivos sencillos y cortos.

Tiempo aproximado de aplicación: de 50 a 60 minutos, y de 80 a 90 minutos en población con trastornos cognitivos.

Puntuación: de acuerdo al manual, el sistema de calificación aporta datos cuantitativos y cualitativos; los datos naturales se convierten a puntuaciones normalizadas con una media de 100 y una desviación estándar de 15. Además de las puntuaciones totales, con los datos independientes de cada habilidad cognitiva, se obtiene un perfil individual. Este perfil señala las habilidades e inhabilidades del individuo en cada una de las áreas cognitivas evaluadas. Tanto para la puntuación total como para las diversas subpruebas, los parámetros de normalización permiten obtener un grado o nivel de alteración de las funciones cognitivas que se clasifican en: normal alto, normal, alteraciones leves, o alteraciones severas.

Datos normativos: el manual señala que para obtener las normas se administró el instrumento a un total de 950 individuos normales mexicanos entre 6 y 85 años de edad. De acuerdo a la edad, se dividió la muestra en nueve grupos: 6-7, 8-9, 10-11, 12-13, 14-15, 16-30, 31-55, 56-64 y 65-85, en donde cada grupo estuvo integrado por 55 individuos. Se estratificó la muestra de adultos de acuerdo a tres niveles educativos: bajo, 0 a 3 años de estudios; medio, 4 a 9 años de estudios; y alto, 10 a 24 años de escolaridad.

Los criterios de inclusión fueron: no tener antecedentes de alteraciones neurológicas ni psiquiátricas de acuerdo a una historia clínica; no tener antecedentes de alcoholismo ni farmacodependencia; no tener limitaciones físicas que impidieran la ejecución en las pruebas; tener una agudeza visual y auditiva normal o corregida; en el caso de los niños que no tuvieron antecedentes de repetición escolar y un promedio escolar mínimo de ocho; y en el caso de los adultos que fueran funcionalmente independiente.

Referencia

Ostrosky-Solís, F., M. Gómez, E. Matute, M. Rosselli, A. Ardila y D. Pineda (2003) *NEUROPSI Atención y memoria 6 a 85 años, Manual*. México: American Book Store.

Habilidades constructivas y memoria

Figura Compleja de Rey

Propósito

Originalmente esta prueba fue diseñada para evaluar la organización y memoria visual en pacientes con daño cerebral. Su estandarización permite evaluar en niños de 4 a 8 años de edad, la habilidad para planear, organizar e integrar información visual compleja, así como retenerla.

Descripción

La figura es un estímulo visual complejo formado por nueve unidades perceptuales que integran la totalidad de la figura. Para que el niño pueda reproducir la figura son necesarias hojas blancas y lápices de colores o plumones numerados en orden progresivo, dicho orden indica la secuencia en que se le proporcionan al niño.

Edades de aplicación: 4 a 8 años.

Administración: al igual que en la versión original para adultos, la aplicación se realiza de manera individual y tiene dos fases: copia y memoria. En la primera fase se muestra al niño una tarjeta con la figura compleja, y se da la instrucción de realizar con la mayor precisión posible una copia de la figura en una hoja en blanco, mientras que se le van proporcionando los diferentes colores. En cuanto el niño refiere haber terminado de copiar la figura, se retiran la tarjeta y la hoja, y se cronometran 3 minutos, antes de dar inicio a la fase de memoria. En esta segunda fase se le pide al niño que dibuje todo lo que recuerde de la figura que acaba de copiar y nuevamente se le van dando y cambiando los colores conforme el niño trabaja. El criterio para cambiar de color es haber concluido una unidad perceptual o empezar otra unidad, aun cuando no haya concluido el trazo de la anterior.

Tiempo de aplicación: entre 10 y 15 minutos, dependiendo del tiempo que el niño tarde en completar sus dibujos.

Calificación: para calificar cada unidad se siguen los mismos criterios que en la prueba con los adultos, con cuatro posibles puntuaciones (0, .5, 1 y 2) según la calidad y ubicación del trazo. La calificación total es la suma de la puntuación de cada unidad.

Datos normativos: la estandarización fue realizada en México en el año de 1997, con una muestra conformada por 750 niños de diferentes escuelas del Distrito Federal con las edades comprendidas entre los 4 y 8 años de edad con 75 niños por grupo, la mitad hombres y la otra mitad mujeres.

Referencia

Rey, A. (1997). *Test de copia de una figura compleja. Adaptación Española*. Madrid: TEA Ediciones.

Referencias adicionales

- Cortés J.F., Galindo G., y Salvador J. (1997). La Figura Compleja de Rey para niños: propiedades psicométricas. *Salud Mental*, 20 (2): p.17-20.
- Cortés J.F., Galindo, G., y Salvador, J. (1996). La Figura Compleja de Rey: propiedades psicométricas. *Salud Mental*, 19 (3): p.42-48.
- Galindo G., Cortés J.F., y Salvador J. (1997). Diseño de un procedimiento para calificar la Figura Compleja de Rey para niños: confiabilidad inter-evaluadores. *Salud Mental*, 20, 1: p.22-26
- Galindo, G., Cortés J.F., y Salvador J. (1996). Diseño de un nuevo procedimiento para calificar la prueba de la Figura Compleja de Rey: confiabilidad inter-evaluadores. *Salud Mental*, 19, 2: p.1-6
- Rosselli, M., y Ardila, A. (1991). Effects of age, education and gender on the Rey-Osterrieth Complex Figure. *The Clinical Neuropsychologist*, 5, p.370-376.

Cuadro 5-7. Listado de pruebas adicionales útiles en la evaluación neuropsicológica en español:

Evaluación Global

- *AMPE-F Aptitudes Mentales Primarias Equivalente*. Secadas, F. (1989). Madrid: TEA Ediciones.
- *BTI Batería TEA Inicial*. García, J.E. Arribas, D. Uriel, E. J. (2006). Madrid: TEA Ediciones.
- *Escala de Alexander*. ALEXANDER, W.P. (1978). Madrid: TEA Ediciones.
- *K-ABC Batería de evaluación de Kaufman para niños*. Kaufman, A. y Kaufman, N. (1997). Madrid: TEA Ediciones.
- *MSCA Escalas McCarthy de Aptitudes y Psicomotricidad para niños*. McCarthy, D. (1996). Madrid: TEA Ediciones.
- *CUMANIN Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil*. Portellano, J., Mateos, R., Martínez, R. (2000) Madrid: TEA Ediciones.

Cuadro 5-7. Listado de pruebas adicionales útiles en la evaluación neuropsicológica en español: (continuación)

Inteligencia

- *K-BIT Test Breve de Inteligencia de Kaufman, 4 a 90 años.* Kaufman, A. y Kaufman N. (1990) Madrid: TEA Ediciones.
- *TIG Test de Inteligencia General (S. dominós) Formas 1 y 2 (10 y 14)C/U.* Cordero, A. (1994) Madrid: Estudios TEA

Lateralidad

- *HPL Test de Homogeneidad y Preferencia Lateral de 4-10 años.* Gómez Castro, J. L. y Ortega López, M. J. Madrid: TEA Ediciones.

Lenguaje

- *ITPA Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas.* Kirk S.A., McCarthy J.J., Kirk W.K. (1989) 2da. Edicion. Madrid: TEA Ediciones
- *BLOC, Batería del Lenguaje Objetivo y Criterial.* Puyuelo, M., Wiig, E., Renom, J. y Solanas, A. (1997). Barcelona: Masson, S.A.

Atención

- *AGL, Atención Global Local.* Blanca, M.J., Zalabardo, C., Rando, B., López-Montiel D., y Luna R. (2005). Madrid: TEA Ediciones.
- *Escala de Conners.* Conner, K. (1997) New York: Multi-Health Systems, Inc.
- *EDAH Evaluación del trastorno por déficit de atención con hiperactividad.* Farré-Riba, A. y Narbona, J. (2003) Madrid: TEA Ediciones.

Lectoescritura

- *EDAF Evaluación de la Discriminación Auditiva y Fonológica.* Brancal, M., Ferrer, A., Alcantud, F. y Quiroga, M. (1998) Barcelona: Lebón.
- *ECL Evaluación de la Comprensión Lectora de 6 a 9 años.* Cruz, M. V. (1999) Madrid: TEA Ediciones.
- *PROLEC Batería de Evaluación de los Procesos Lectores de los Niños de Educación Primaria.* Cueto, F., Rodríguez, B., y Ruano, E. (1996). Madrid, Spain: TEA Ediciones.
- *TALE Test de Análisis de la Lectoescritura.* Cervera, M. y Toro, J. (1980). Madrid: Visor Libros.

Aprendizaje

- *ACRA, Estrategias de Aprendizaje.* Román, J.M. y Gallego S. (1994) Madrid: TEA Ediciones.
- *TAVECI, Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense Infantil.* Benedet MJ, Alejandro M.A., y Pamos de la Hoz A. (2001) Madrid: TEA Ediciones.

Razonamiento no verbal/Coordinación visomotora

- *Test Guestáltico Visomotor.* Bender L. (1998) México: Paidós.
- *Test de matrices progresivas. Infantil.* Raven J.C. (1997) Buenos Aires: Paidós.

Memoria

- *MAI Memoria auditiva inmediata 7-13 años.* Cordero A. (1997) Madrid: TEA Ediciones.
- *MY Test de memoria nivel I, II, III 7-8 años 8-10 años 14-18 años.* Yuste, C. (1994) 4ta. Edicion, Madrid: TEA Ediciones.

Sección III

Dificultades específicas y globales en el aprendizaje

Trastorno de la lectura

Esmeralda Matute, Alfredo Ardila y Mónica Rosselli

La mayoría de los niños aprenden a leer sin dificultades; sin embargo, cerca del 25% experimentan dificultades en la lectura en algún momento de su vida escolar (Lyon, 2002; Shaywitz y cols. 1992). Sólo a un subgrupo de estos niños se les diagnostica un trastorno en la lectura o dislexia (Shaywitz, 1998; Rosselli y Matute, 2007). En otras palabras, si bien el síntoma esencial de la dislexia es el problema para aprender a leer, no todos los niños que tienen dificultades para llevar a cabo este aprendizaje son considerados como disléxicos.

En este capítulo nos referiremos exclusivamente a la dislexia y no a las diversas dificultades ante las cuales se puede enfrentar un niño para aprender a leer a lo largo de su vida escolar. En una primera parte, se analiza la definición de dislexia, detallando las particularidades y los sustratos neurobiológicos propios de este trastorno. Lo anterior lo utilizamos de base para posteriormente caracterizar el diagnóstico, la evaluación y las estrategias de intervención.

Definición

Los términos dislexia y trastorno del aprendizaje de la lectura son sinónimos. Algunos autores actuales descartan el uso del término dislexia, a favor de trastorno en la lectura, para no crear confusiones debido a que hace algunos años se asociaba la dislexia con zurdera, inversiones de letras al escribir y una confusión derecha-izquierda, asociaciones que se sabe no son completamente ciertas y que además enmascaran el verdadero problema que subyace a este trastorno específico en el aprendizaje.

El constructo de dislexia nació bajo la influencia de la neurología y neuropsicología del adulto. De hecho, las primeras observaciones de niños con dificultades en el aprendizaje de la lectura se hicieron a finales del siglo XIX (ver por ejemplo, Morgan, 1896; Kerr, 1897), varios años después de las primeras descripciones de pacientes con trastornos adquiridos en la lectura luego de una lesión cerebral (Dejerine, 1891; 1892). A este trastorno adquirido en la lectura se le conoce comúnmente como **alexia**.

Los trabajos de Orton, durante los años 20 y 30 del siglo pasado, tienen una importancia especial en la historia de la dislexia (Orton, 1928, 1937). Orton utilizó el término **estrefosimbolia** (que etimológicamente quiere decir, rotación de símbolos), enfatizando con esto la tendencia a las rotaciones e inversiones observadas en los niños con problemas en el aprendizaje de la lectura. Orton enfatizó la prevalencia de zurdera en niños con trastornos en el aprendizaje de la lectoescritura, y la existencia frecuente de una lateralidad mixta. Supuso entonces que el trastorno se debía a la falta de una adecuada dominancia cerebral para el lenguaje.

En la década de los 70 del siglo XX, el diagnóstico de la dislexia y los programas específicos de intervención tienen un gran auge. En esa década, la definición propuesta por la Federación Mundial de Neurología fue la que dio un estatus clínico a la dislexia. En esta definición se señala que:

“la dislexia es un trastorno que se manifiesta por dificultades para aprender a leer, a pesar de una instrucción convencional, inteligencia adecuada, y oportunidad sociocultural. Depende de dificultades cognitivas fundamentales que frecuentemente son de origen constitucional” (Crichtley, 1985).

De ella se han retenido tres puntos: las características socioculturales y escolares no son responsables de la dislexia; existen dificultades cognitivas específicas que afectan el aprendizaje de la lectura, y el origen es de tipo biológico. Estas características se especifican y particularizan en la definición actual propuesta por la *International Dyslexia Association*, y en ella también se precisa las características del problema de lectura:

“La dislexia es un trastorno específico del aprendizaje cuyo origen es neurobiológico. Se caracteriza por dificultades en la precisión y/o fluidez en el reconocimiento de las palabras y pobres habilidades ortográficas y de decodificación. Estas dificultades típicamente resultan de un déficit en el componente fonológico del lenguaje que con frecuencia es inesperado en relación a otras habilidades cognitivas y a la instrucción escolar recibida. Dentro de las consecuencias secundarias se incluyen problemas en la comprensión lectora y una experiencia en la lectura reducida que limitan el crecimiento del vocabulario y el manejo de información” (Lyon, Shaywitz y Shaywitz, 2003).

Este trastorno en el aprendizaje requiere ser atendido de manera específica, ya que de lo contrario, el niño que lo presenta tiene gran probabilidad de fracasar en la escuela bien sea repitiendo grados, desertando o, por lo menos, transitando por la escuela con dificultad.

Etiología

Existen datos que apoyan la existencia de factores genéticos en la dislexia (Lubs y cols., 1993; Olson y cols., 1990; Vogler, DeFries y Decker, 1985). De hecho, se considera que la historia familiar de dislexia es el factor de riesgo más importante para presentarla y se ha demostrado la exis-

tencia de líneas familiares a través de diversos estudios. En un estudio conducido en México se encontró que entre 35 y 40% de los familiares de primer grado de los niños disléxicos también se encuentran afectados y que cerca del 30% de las familias en las que se ha diagnosticado a un disléxico presentan al menos otro miembro afectado (Matute y cols., 1996).

Los factores genéticos son variaciones de diversos genes que al actuar de manera concertada producen el fenotipo de la dislexia. A esto se le llama herencia poligénica. Se ha señalado la existencia de nueve loci de alelos de riesgo influenciando la dislexia en los cromosomas 2p, 3p-q, 6p, 15q, 6p, 15q y 18p, además, de hallazgos sugerentes de loci en los cromosomas 1p, 21q, y Xq. (Fisher y DeFries, 2002). A estos loci se les llama DYX1 a DYX9 de acuerdo al orden en el que fueron descubiertos. El más frecuente es el DYX2 ubicado en el brazo corto o "p" del cromosoma 6 en la banda 22 (6p22) (Shaywitz y cols. 2009). Más recientemente, Meng y colaboradores (2005) reportaron la asociación del gen DCDC2 codificado en 6p22 con diversos fenotipos relacionados con la lectura sugiriendo un efecto específico de este gen en el desempeño lector.

Sin embargo, esto no descarta la existencia de otros factores en la base de la aparición de este trastorno. DeFries y colaboradores (1991) señalan que entre el 44 y 75% de la varianza de la dislexia es explicada por factores genéticos y el resto por factores, exógenos. Entre los factores exógenos destacan la presencia de complicaciones pre y perinatales (Kawi y Pasamanick, 1958), infecciones virales durante las primeras etapas de la vida intrauterina, alteraciones hormonales; por ejemplo, Inozemtseva, Matute, Juárez (2008) encontraron mayor incidencia de dislexia en niñas con hiperplasia adrenal congénita. También se ha referido la asociación de dislexia y daño temprano al sistema nervioso; por ejemplo, Schachter, Galaburda y Ransil (1993) reportaron que el trastorno en la lectura es más frecuente en niños epilépticos.

Neurobiología de la dislexia

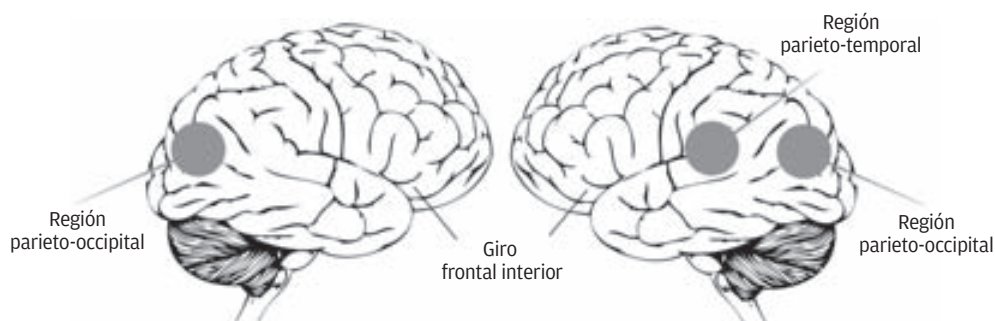
Como señalamos anteriormente, el interés en la dislexia nació a finales del siglo XIX y desde ese entonces se han adelantado propuestas acerca de cuáles son los sistemas neurales que fundamentan la lectura. El primero en proponerlos fue Déjerine en 1891 y 1892 con base en el estudio de adultos que habiendo sufrido de una lesión cerebral perdieron la habilidad de leer. Desde entonces, dos aspectos han sido atendidos en cuanto al sustrato neurobiológico de la dislexia. Uno de ellos es el tipo de alteración estructural responsable de este trastorno y el otro es la ubicación de esta alteración en el sistema nervioso. Las indagaciones de dicha información se realizaron primero a partir de estudios posmortem y actualmente a través de técnicas de neuroimagen que permiten inquirir acerca de la morfometría cerebral del individuo disléxico. En cuanto al primer aspecto, se ha demostrado que los individuos disléxicos presentan anomalías corticales microscópicas, en colecciones ectópicas y dislaminación de las capas corticales conocidos como trastornos de migración neuronal (Rosen y cols., 1986, 1996). Además, se han observado anomalías estructurales en el lóbulo temporal de los individuos disléxicos con reducción en la asimetría que caracteriza al cerebro normal (Galaburda, 1989; Leonard y Ekert, 2008). A través de diversos estudios de neuroimagen como la tomografía por emisión de positrones (TEP) y de imágenes de resonancia magnética funcional (IRMf), se ha encontrado que estas anomalías corticales reducen la conectividad cortico-cortical (Paulesu y cols., 2001). Con relación al segundo punto, es decir a la localización de dichas alteraciones en el sistema nervioso, Déjerine (1891) ubica dos localizaciones en el hemisferio cerebral izquierdo, una de ellas en la región parieto-temporal y la otra más

inferior y posterior en la región temporo-occipital. Estas dos regiones cerebrales siguen siendo reconocidas a través de estudios utilizando TEP y IMRf como disfuncionales en el cerebro del niño con dislexia (Paulesu y cols., 2001). A la vez que se encuentra una alteración en los sistemas de lectura posteriores, el cerebro disléxico parece desarrollar sistemas compensatorios que involucran áreas circundantes al giro frontal inferior en ambos hemisferios cerebrales, así como en la región del hemisferio derecho, homóloga al área occipito-temporal izquierda relacionada con el reconocimiento de la forma de las palabras (Shaywitz y cols., 2002) (figura 6-1 para ubicar estas áreas cerebrales). El niño disléxico al leer presenta hipo-activación de las áreas posteriores del cerebro con hiperactividad del cerebro anterior al compararlo con lectores normales.

Prevalencia

El trastorno en la lectura representa al menos 80% de la población que muestra trastornos en el aprendizaje, constituyéndolo como el trastorno del aprendizaje con mayor prevalencia (Lyon y cols., 2003). Se suele aceptar que la prevalencia de la dislexia es del orden de 5 a 17.5% (Shaywitz, 1998); y su existencia ha sido reconocida en diferentes países (Por ejemplo: Holanda, De Gelder y Vroomen, 1991; Alemania, Schneider, Roth y Ennemoser, 2000; Corea, Kim y Davis, 2004). Sin embargo, la prevalencia ha sido obtenida principalmente en comunidades anglohablantes y no necesariamente es aplicable a otras lenguas y a otros sistemas de escritura. Yamada y Bank (1994) señalan una prevalencia de dislexia de 6% en niños japoneses. Se asume que las características de la lengua y de su sistema ortográfico pueden tener un efecto sobre la prevalencia de la dislexia. En específico, se ha sugerido que la transparencia/opacidad del sistema de escritura es una variable crucial que afecta el nivel de dificultad para aprender a leer y de ahí afectar la detección de este problema. Para la población hispanohablante se estima que la prevalencia sea menor a lo comúnmente reportada dado que el sistema de escritura de esta lengua es bastante transparente, simple y regular. Es decir, existe una variación de la prevalencia de dislexia en diferentes lenguas que parece estar relacionada, al menos en parte, con la transparencia u opacidad de su sistema ortográfico (Paulesu y cols.,

Figura 6-1



Áreas cerebrales que durante la lectura se activan de manera diferente en niños disléxicos al compararlos con lectores normales.

2001). También, como señalaremos más adelante, otras características de la dislexia, además de la prevalencia, difieren a través de las lenguas tales como los subtipos, las variables cognitivas subyacentes y el comportamiento lector.

La prevalencia también puede verse afectada por otros factores haciendo que la expresión de la dislexia se magnifique o por el contrario se minimice (Rosselli y Matute, 2007). El contacto del niño preescolar con textos escritos proporcionados por el medio ambiente familiar y social facilita por ejemplo, el desarrollo de la consciencia metalingüística, el reconocimiento de letras y la habilidad para la segmentación fonológica. Estas habilidades cognitivas se encuentran en la base de la adquisición de la lectura.

Se ha señalado que la dislexia es más frecuente en niños que en niñas con una relación de 1.5 a 1 (Fletcher, 2009), aunque tradicionalmente esta relación se había estimado de 3-4:1; la relación exacta y la razón de esta diferencia sexual continúan siendo polémicas. Con referencia a las variaciones de acuerdo a la edad, tradicionalmente existen dos posturas; una de ellas señala que la dislexia constituye una especie de retraso en donde las diferencias en el desempeño lector entre los disléxicos y los niños sin este trastorno desaparecen conforme avanzan en la edad y escolaridad (hipótesis de retraso), mientras que la otra señala que el bajo nivel de lectura se mantendrá a lo largo de la vida (hipótesis de déficit) (Matute, 1996). Sin embargo, los estudios longitudinales muestran que la dislexia es una condición persistente; si bien las diferencias en el desempeño lector, entre los niños disléxicos y los lectores normales, son más acentuadas durante los primeros grados escolares, éstas no desaparecen aun en la vida adulta (Francis y cols., 1996; Shaywitz, y cols., 1995). En español, los resultados del estudio realizado por López-Ángel, Zarabozo y Matute (2003) señalan que al comparar en un primer momento un grupo de escolares disléxicos ubicados en 2° a 6° de primaria y un grupo homólogo sin este tipo de problema, estos difieren en las tres medidas analizadas: velocidad, precisión y comprensión lectoras. Esta misma comparación se hizo dos años después y encuentran no sólo que las diferencias se siguen manteniendo sino que el grupo de disléxicos no alcanza las puntuaciones que los niños control obtuvieron dos años antes.

Variables cognitivas

El análisis de los dominios cognitivos que se encuentran afectados en un niño que presenta dislexia se sitúan en tres niveles diferentes. El primero de ellos es el de la comorbilidad, el segundo el diagnóstico etiológico y el tercero se relaciona con los componentes neuropsicológicos implicados en la dislexia.

1. La **comorbilidad** o diagnóstico dual se define como la coexistencia en un mismo individuo de dos o más enfermedades o trastornos independientes. El trastorno en la lectura se asocia frecuentemente al trastorno del cálculo y al trastorno de la expresión escrita, siendo relativamente raro hallar alguno de estos trastornos en ausencia de aquél (Asociación Americana de Psiquiatría, 2003). De acuerdo con esta misma fuente, la prevalencia del trastorno en la lectura es difícil de establecer porque muchos estudios sobre los trastornos del aprendizaje se llevan a cabo sin la debida separación entre los que corresponden a la lectura, el cálculo o la expresión escrita. Además, en los niños en edad escolar suele asociarse el trastorno del lenguaje expresivo con ciertos problemas escolares y de aprendizaje que a veces cumplen criterios de trastornos del aprendizaje.

Los trastornos del aprendizaje, en general, suelen relacionarse con problemas en el área socioemocional tales como desmoralización, baja autoestima y déficit en habilidades sociales (Asociación Americana de Psiquiatría, 2003). Estudios realizados en personas con diagnóstico de algún trastorno psiquiátrico sugieren que aproximadamente del 10% a 25% con trastorno disocial, trastorno negativista desafiante, trastorno por déficit de atención con hiperactividad, trastorno depresivo mayor o trastorno distímico, también presentan trastornos en el aprendizaje. Éstos también pueden asociarse a una mayor tasa de dificultades del desarrollo de la coordinación (Asociación Americana de Psiquiatría, 2003).

2. **Diagnóstico etiológico.** Si bien, la dislexia puede aparecer en forma aislada, los trastornos del aprendizaje también se hallan asociados frecuentemente a distintas enfermedades médicas como son las secuelas por envenenamiento con plomo, el síndrome alcohólico fetal, el síndrome de X frágil (Asociación Americana de Psiquiatría, 2003) o la hiperplasia adrenal congénita (Inozemtseva, Matute y Juárez, 2008). En este caso, las dificultades de aprendizaje se encuentran asociadas a las manifestaciones clínicas del síndrome en cuestión.
3. **Componentes neuropsicológicos** implicados en la dislexia. El proceso de aprender a leer es ciertamente muy complicado y de ahí que los defectos de lectura se originan de diversas maneras. Lo anterior hace difícil la comprensión de los mecanismos cognitivos que subyacen a la dislexia. De hecho, en las últimas tres décadas, se han propuesto un número considerable de teorías e hipótesis para conocer las influencias cognitivas en la dislexia. En ellas se involucran déficits en el procesamiento auditivo rápido (Tallal, 2000), el procesamiento visual (Livingstone y cols., 1991), en la participación cerebelosa (Nicolson, Fawcett, y Dean, 2001), la hipótesis del déficit en la automatización (Fawcett y Nicolson, 1995), el sistema magnocelular, (Galaburda, Menard, y Rosen, 1994), el procesamiento de orden temporal (Farmer y Klein, 1995), y el déficit motor. Sin embargo, en fechas recientes la teoría fonológica ha adquirido un fuerte consenso entre los investigadores del área (Lieberman, Shankweiler, y Lieberman, 1989). McBride-Chang y colaboradores (2002) proponen que aun en diferentes culturas, lenguajes y sistemas ortográficos, la consciencia fonológica resulta ser el predictor más fuerte de las habilidades de lectura.

Por otra parte y no obstante lo anterior, existen otras funciones cognitivas relacionadas con el aprendizaje de la lectura entre las cuales se destacan la capacidad para decodificar estímulos visuales, la velocidad de denominación, la amplitud de vocabulario, la capacidad de memoria operativa, y la habilidad para mantener la atención y la concentración (Rosselli, Matute y Ardila, 2004). Los análisis de regresión de un estudio realizado por nosotros (Rosselli, Matute y Ardila, 2006) con una muestra de 625 niños, lectores competentes, de 6 a 15 años de edad (207 colombianos, 418 mexicanos; 277 niños, 348 niñas) provenientes de escuelas públicas y privadas, mostraron que el desempeño en tareas relacionadas con la atención, el razonamiento verbal, la memoria de palabras, seguimiento de instrucciones orales y orientación espacial puede utilizarse como predictores de la velocidad en la lectura. Con relación a la comprensión lectora, ésta resultó mucho más difícil de predecir, pero se puede lograr cierto nivel de predicción a partir de habilidades de memoria verbal y abstracción. Las variables metalingüísticas de deletreo y síntesis fonémica fueron buenos predictores de la velocidad y comprensión lectora, aunque no tan fuertes como las puntuaciones en las otras pruebas neuropsicológicas. Problemas en el desarrollo de estos procesos suelen preceder o asociarse

a la dislexia y, en general, a los trastornos de aprendizaje. Los más frecuentes se esbozan a continuación.

Habilidades fonológicas, aprendizaje de la lectura y dislexia

Con relación a las habilidades fonológicas, se ha propuesto que el déficit principal de la dislexia se ubica en la posibilidad de representación precisa y bien determinada de los sonidos del habla. A esta propuesta se le conoce como la hipótesis de las representaciones fonológicas (Goswami, 2003). Este déficit incluye: la consciencia fonológica y la recodificación grafema-fonema. De acuerdo a Goswami (2002) existe en el niño una relación causal entre consciencia fonológica, entendida ésta como la consciencia explícita de la estructura fonológica de la lengua; del aspecto formal, no significativo del lenguaje oral, y el desarrollo de la lectura y de la ortografía semántica (*spelling*). La construcción de ambas se da a partir de una interacción recíproca entre ellas; hace falta un mínimo de sensibilidad fonológica para aprender a leer y la adquisición de la lectura permite a su vez desarrollar esta sensibilidad misma que evoluciona hacia la consciencia fonológica (Beland y Monetta, 2004).

Numerosos estudios han evidenciado esta relación en niños lectores iniciales. En niños lectores tardíos, la relación entre consciencia fonológica y desempeño lector ha sido menos atendida. Uno de los escasos reportes en esta área, en niños hispanohablantes lectores tardíos, es el realizado por Montiel, Matute y Zarabozo (2003), en el que se halló una alta correlación entre el desempeño en tareas de consciencia fonológica y mediciones de lectura en una muestra de 61 lectores eficientes de 4º y 6º de primaria. Estas correlaciones eran mayores en el primer grupo.

Si como lo señalan Casalis y colaboradores (2004), los problemas en el manejo de los grafemas están relacionados a la dificultad para identificar, aislar, y manipular los fonemas; entonces los lectores no eficientes tendrán un desempeño bajo en tareas de consciencia fonológica independientemente del grado escolar que cursen. Así lo observamos al comparar el desempeño en tareas de consciencia fonológica entre un grupo de lectores eficientes y otro de no eficientes hispanohablantes de 4º y 6º de primaria de una escuela pública (Montiel, Matute y Zarabozo, 2003). Los datos encontrados en este estudio sugieren que al menos en español, el desempeño en lectura y en tareas de consciencia fonológica está relacionado aún en los últimos grados de instrucción primaria.

Dicho déficit se encuentra presente independientemente de la lengua o del sistema ortográfico; sin embargo, su manifestación puede variar de acuerdo con las características del sistema ortográfico. Los sistemas ortográficos se ubican dentro de un continuo de transparencia/opacidad. Este continuo se establece considerando la menor o mayor relación de univocidad grafema-fonema-grafema y el número de letras que componen un grafema. De esta forma se puede hablar de sistemas transparentes cuando los grafemas están compuestos por una sola letra y cada grafema representa al mismo fonema y cada fonema es representado siempre mediante el mismo grafema. Entre menor sea el número de este tipo de relaciones unívocas mayor será la opacidad del sistema ortográfico. Aunado a esto, las reglas de estas relaciones con frecuencia no son claras dando lugar a numerosas palabras irregulares y excepcionales (Defior y Serrano, 2007). El idioma inglés es un ejemplo de un sistema ortográfico opaco en tanto que el español es considerado como una lengua de ortografía transparente para leer y menos transparente para escribir (Matute y Leal, 2003).

Cuadro 6-1. Escritura: fonemas a grafemas

#	Fonema	Grafema(s)	Ejemplo(s)
1	/p/	P	/pensar/
2	/t/	T	/toldo/
3	/d/	D	/dar/
4	/f/	F	/fama/
5	/tʃ/	CH	/tʃosa/
6	/l/	L	/lima/
7	/r/	R	/klaro/
8	/m/	M	/malo/
9	/ɲ/	Ñ	/piɲa/
10	/e/	E HE	/edad/, /ermoso/
11	/a/	A HA	/ala/, /ada/
12	/o/	O HO	/oliba/, /onor/
13	/b/	B V	/base/, /baso/
14	/g/	G GU	/gato/, /giso/
15	/n/	N NN	/nube/, /perene/
16	/y/	Y LL	/yema/, /caye/
17	/R/	R RR	/radio/, /korrida/
18	/i/	I Y HI	/bida/, /ielo/
19	/u/	U Ü HU	/kulpa/, /pinguino/, /ueso/
20	/k/	C K QU	/kosal/, /kilo/, /keso/
21	/χ/	J G	/χuebes/, /χitano/
22	/s/	C S Z SC PS	/siklo/, /pasado/, /sarpas/, /irrasible/, /sikiko/
23	/θ/	C Z	/θielo/, /θankudo/
24	/ɣ/	LL	/gaɣo/

Reproducido con permiso de ARDILA, ROSSELLI, Y MATUTE. NEUROPSICOLOGÍA DE LOS PROBLEMAS DE APRENDIZAJE. D.R. © 2005 Cortesía de Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

El sistema de escritura del español, al igual que el sistema de escritura de cualquier lengua, presenta ciertas peculiaridades. El español posee un sistema de lectura transparente, exceptuando: la lectura de ciertas palabras tomadas de otras lenguas (p. ej., souvenir, jeep, entre otros.); algunas irregularidades en la transcripción de palabras tomadas de lenguas nativas americanas, particularmente en México (p. ej., Oaxaca); ciertas formas escritas que no corresponden a la pronunciación actual de las palabras (p. ej., pelear); y ciertos arcaísmos en la escritura (p. ej., México) (Ardila, 2009). Los cuadros 6-1 y 6-2 presentan la forma de conversión de fonemas a grafemas (escritura) y grafemas a fonemas (lectura) utilizadas en español.

Cuadro 6-2. Lectura: grafemas a fonemas

#	Grafema	Fonema(s)	Ejemplo
1	A	/a/	AROMA
2	B	/b/	BOTELLA
3	D	/d/	DENTRO
4	E	/e/	ESTELA
5	F	/f/	FIESTA
6	I	/i/	PILA
7	J	/x/	JUGO
8	K	/k/	KIOSKO
9	L	/l/	LUZ
10	M	/m/	MALO
11	N	/n/	NADA
12	Ñ	/ɲ/	CAÑA
13	O	/o/	OTRO
14	S	/s/	SALTAR
15	T	/t/	TODO
16	U	/u/	UNO
17	V	/b/	VACA
18	Z	/s/o /θ/	ZAPATO
19	LL	/y/o /ʎ/	LLANTO
20	NN	/n/	PERENNE
21	RR	/R/	PERRO
22	SC	/s/	ASCÉTICO
23	CH	/tʃ/	CHISTE
24	GÜ	/g/ /u/	AGÜITA
25	QU	/k/	QUISO
26	HA	/a/	HASTA
27	HE	/e/	HELADO
28	HI	/i/	HIJO
29	HO	/o/	HONDO
30	HU	/u/	HUELE
31	Y	/y/, /i/	YEMA, LEY
32	G	/g/, /x/	GAS, GELATINA
33	C	/s/, /θ/, /k/	CIEN , CAMA
34	R	/r/, /R/	ARO, RATÓN

Cuadro 6-2. Lectura: grafemas a fonemas (continuación)

35	P	/p/, /ø/	PILA, PSIQUE
36	PS	/s/, /ps/	PSICOLOGÍA, CLEPSIDRA
37	GU	/g/, /gu/	GUIARRA, AGUANTAR
38	X	/ks/, /χ/, /s/	AXIOMA, MÉXICO

Reproducido con permiso de ARDILA, ROSSELLI, Y MATUTE. NEUROPSICOLOGÍA DE LOS PROBLEMAS DE APRENDIZAJE. D.R. © 2005 Cortesía de Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

Denominación rápida

Diversos estudios han demostrado que una de las tareas que frecuentemente se encuentra deficiente en los niños con trastorno en la lectura es la de denominación rápida. Se considera que los niños con dislexia tienen dificultad para encontrar y recordar etiquetas verbales y que dicha dificultad está presente independientemente del sistema ortográfico que se emplee (Goswami y cols., 1999; Faust y cols., 2003). Fowler y Swainson (2004) consideran que el conocimiento fonológico impreciso principalmente en palabras largas, tanto en buenos como malos lectores se asocia con un bajo desempeño de tareas de denominación. De ahí que se ha planteado la hipótesis del doble déficit (Compton y cols., 2001; Waber y cols., 2004) en la cual se propone que los déficit en el procesamiento fonológico y la denominación (denominación rápida automatizada–RAN, por sus siglas en inglés) son dos factores separados del trastorno en la lectura; sin embargo, la presencia de ambos factores tiene un efecto aditivo negativo más allá de la presencia de un solo déficit en el desempeño de la lectura. Waber y colaboradores (2004) explican que las dificultades en la fluidez presentadas por los niños con dislexia están relacionadas con las habilidades de denominación y que los problemas en la decodificación se relacionan con las dificultades en el procesamiento fonológico. Estos autores también exponen que este doble déficit encontrado en los niños con dislexia, no sólo se limita a las habilidades lectoras, sino que se puede evidenciar en el perfil neuropsicológico en general. Sin embargo, no existe un total consenso en estos hallazgos. En estudios en niños con sistemas ortográficos más transparentes, como el español (Guzmán y cols., 2004), el alemán (Goswami y cols., 1999) y el holandés (Jong y Oude, 2004) se encuentra que las habilidades de denominación no contribuyen a la explicación de las dificultades de lectura.

Lenguaje

Las dificultades lingüísticas han sido ampliamente documentadas en niños con dislexia. Un número considerable de investigaciones reportan alteraciones o trastornos del lenguaje en niños con dislexia y dichas alteraciones se presentan en asociación con la dislexia o bien como antecedente a ésta. Matute y colaboradores, (1996) encontraron que un porcentaje elevado de niños con problemas en la lectoescritura presentaba en edad más temprana problemas generales del lenguaje. Así mismo, Lovett (1992) explica que los trastornos relacionados con la precisión de la lectura están fuertemente asociados con déficit generales del lenguaje. En un estudio realizado por nosotros mismos en niños hispanohablantes encontramos un desempeño bajo en las tareas de repetición de sílabas y de oraciones; asimismo, sus narraciones

orales eran más cortas y revestían un menor grado de coherencia en comparación al grupo control. En un estudio previo (Matute y cols., 2000) encontramos que la coherencia en narrativas escritas puede ser un elemento discriminativo importante entre niños con dislexia y aquellos que no la presentan.

Memoria operativa o de trabajo

La memoria, en particular la memoria operativa, también llamada memoria de trabajo, se ha encontrado deficiente en los niños con dislexia (Smith-Spark y cols., 2003). Stein y Talcott (1999) proponen que los niños con dislexia presentan problemas de memoria, así como en sus capacidades de aprendizaje verbal y un déficit en el ordenamiento temporal. Sin embargo, Van der Sluis y colaboradores, (2005) encuentran que las dificultades en la memoria operativa son propias al trastorno de cálculo y que se hacen evidentes en los niños disléxicos sólo cuando hay comorbilidad con dicho trastorno. Además, dado que estos autores estudiaron la dislexia en niños hablantes del holandés, lengua que tiene un sistema ortográfico relativamente transparente consideran que los problemas en la memoria operativa no son un déficit primario en la dislexia.

Procesamiento visual

Se ha considerado que los niños con trastorno en la lectura presentan alguna alteración en el procesamiento visual (Salmelin y cols., 1996). La teoría magnocelular de la dislexia (Stein, 2001; Stein y Talcott, 1999) se ubica dentro de este apartado. En ella se reconoce que además de existir un déficit en el sistema visual, sus equivalentes auditivos y motores también se encuentren afectados, lo que explicaría el déficit fonológico y los problemas motores, como las dificultades en la psicomotricidad fina.

Déficit motor

El déficit de tipo motor encontrado en los disléxicos se ha asociado a una disfunción cerebrosa dado que estos niños presentan dificultad en el balance y la coordinación, pobre habilidad manual y dificultad en realizar más de una tarea a la vez (Goldey, 2002; Ramus y cols., 2003; Moores, 2004).

Además, la dislexia se ha asociado con otras dificultades como el aprendizaje de series, reconocimiento de números, falla en el manejo de las relaciones espaciales, dificultades para reconocer los dedos, confusión derecha-izquierda, dificultad para aprender a leer el reloj, así como con otras entidades clínicas como el síndrome de Gerstmann (Ardila, 1997a; 1997 b).

Características neuropsicológicas del niño disléxico hispanohablante

Son escasos los estudios realizados sobre las características neuropsicológicas del niño disléxico hispanohablante. En general, se puede argumentar la necesidad de estudios específicos para cada lengua debido a que sus particularidades pueden por una parte, hacer llamado

a competencias cognitivas diferentes y por otra, las características de los errores pueden variar de una lengua a otra según las características de su sistema ortográfico. Así, consideramos que las características del sistema ortográfico inciden en la manifestación de la dislexia.

A través de un estudio realizado en 20 niños disléxicos mexicanos, hispanohablantes, monolingües, de 5° y 6° grado de primaria, con edades comprendidas entre los 10 y 13 años contrastando su ejecución con la de 20 niños sin este tipo de problema y con características demográficas similares encontramos en los primeros un desempeño más bajo en los dominios de la ENI (Matute y cols., 2007) relacionados con las habilidades construccionales, habilidades metalingüísticas, lenguaje, escritura y habilidades conceptuales (Medrano, Zarabozo y Matute, 2007). Con relación a la consciencia fonológica, Serrano y Defior (2004) encuentran que es sobre todo en la medida de velocidad donde se ubican las mayores diferencias siendo los disléxicos significativamente más lentos al realizar estas tareas en comparación tanto a un grupo control de su misma edad como a otro de menor edad, pero igual nivel de lectura.

Diagnóstico

El diagnóstico de la dislexia se hace tomando como referencia la definición de la misma. La definición más utilizada en el ámbito clínico es quizás, la propuesta por la Asociación Americana de Psiquiatría en el DSM-IV-TR (2003) que a su vez hace referencia a aquella propuesta por la *International Dyslexia Association* (Lyon, Shaywitz y Shaywitz, 2003) presentada anteriormente en este capítulo. La Asociación Americana de Psiquiatría (2003) señala que las características diagnósticas del trastorno en la lectura o dislexia son:

Criterio A: un rendimiento en lectura (esto es, precisión, velocidad o comprensión de la lectura evaluadas mediante pruebas normalizadas administradas individualmente) que se sitúa sustancialmente por debajo del esperado en función de la edad cronológica, del cociente de inteligencia y de la escolaridad propia de la edad del individuo. La lectura oral se caracteriza por distorsiones, sustituciones u omisiones; tanto la lectura oral como la silenciosa se caracterizan por lentitud y errores en la comprensión.

Criterio B: la alteración de la lectura interfiere significativamente el rendimiento académico o ciertas actividades de la vida cotidiana que requieren habilidades para la lectura.

Criterio C: si está presente un déficit sensorial, las dificultades en lectura exceden de las habitualmente asociadas a él. Si hay una enfermedad neurológica o médica o un déficit sensorial, deben codificarse en el Eje III.

Limitándonos a dicha definición, sólo se requiere evaluar tres aspectos para emitir el diagnóstico de la dislexia:

1. Características de la lectura (precisión, velocidad, comprensión)
2. El cociente de inteligencia
3. La interferencia de la alteración de la lectura en el rendimiento académico o la vida cotidiana del individuo.

Características de la lectura

Generalmente son tres o cuatro los parámetros a los que se hace referencia para la evaluación del desempeño lector: precisión, velocidad, y comprensión; algunas veces se incluye también la fluidez, aunque algunos autores equiparan la fluidez con la velocidad. No hay acuerdo sobre cuál es la unidad de lectura en diferentes lenguas, pero probablemente la unidad de lectura en español sea la sílaba (Ardila, 2009). El español posee una estructura silábica muy bien definida (la sílabas se construyen alrededor de una vocal o un diptongo) y desde el punto de vista expresivo, el español es claramente un lenguaje cronometrado por sílabas (*syllable-timed*). Es fácil suponer que los hispanohablantes poseen una consciencia silábica muy fuerte; distinguir las sílabas en una palabra es considerado (a diferencia de otras lenguas como el inglés) como una tarea con un nivel de dificultad muy bajo, casi autoevidente, dada la producción silábica de la lengua.

Se ha señalado que las manifestaciones de la dislexia varían de acuerdo con las características de la lengua; así, se ha encontrado que para el español, en los primeros años escolares se observan errores en la precisión junto con una lectura lenta. En los niños mayores el rasgo distintivo de la dislexia, para lectores de lenguas de ortografía transparentes, es la velocidad dado que en ellos su lectura es significativamente más lenta a lo esperado para su edad y grado escolar.

Errores de precisión

La **precisión** es el reconocimiento exacto de las palabras escritas independientemente de la vía utilizada para hacerlo. Con relación a los errores de precisión a estos se les conoce bajo el nombre de paralexias y éstas pueden ser de muy diversos tipos (cuadro 6-3).

Cuadro 6-3. Clasificación, descripción y ejemplo de los errores de lectura en español

Paralexias	Características	Ejemplos
Fonológica	Se sustituye el sonido de una grafía por otro	/seso/por “queso”
Semántica	Se lee una palabra semánticamente relacionada	/médico/por “enfermera”
Derivacional	Se cambia u omite la desinencia de una palabra	/violín/por “violinista”
Visual	Confunde palabras parecidas en su estructura	/maleta/por “maceta”
Literal	El cambio de un grafema da como resultado una no-palabra	/pontolón/por pantalón
Omisiones	Omite segmentos o palabras	/mata/por “maleta”
Adiciones	Añade segmentos o palabras	
Errores de acentuación	Cambia la sílaba tónica	/cupula/por “cúpula”

En español, el tropiezo mayor se refiere a la utilización de los **complejos** de la lectoescritura. La letra G o la letra C pueden tener diferentes fonologías dependiendo del contexto en que se encuentren. La H puede ser muda en ciertas ocasiones, pero en otras indica que la fonología de la letra anterior es diferente (p. ej., chapa). La U usualmente se pronuncia, pero hay veces en las que no (p. ej., guerra), y aún existen ocasiones en que no parece cumplir ninguna función especial (p. ej., queso). Hay ciertos principios básicos que es necesario conocer claramente para poder leer en español, y ciertos principios adicionales que se requiere saber para poder escribir correctamente.

Como lo señalamos, el sistema ortográfico del español es muy transparente para leer, de ahí que sea fácil de dominar. Dado lo anterior, se recomienda utilizar diversos estímulos de lectura. Además de la de un texto, se suele utilizar la lectura de palabras, pseudopalabras y no palabras; Defior y Serrano (2007) encontraron que es justamente en la de no palabras donde el déficit lector se hace más evidente en los niños con dislexia, ya que ante este tipo de estímulos son mayores los requisitos fonológicos de la tarea.

Velocidad

La velocidad es el número de elementos leídos por unidad de tiempo. Por lo general se considera el número de palabras, aun cuando hay autores que consideran el número de sílabas, leídas en un minuto. La velocidad de la lectura es el principal indicador de la presencia de dislexia en lectores hispanohablantes.

Comprensión

De acuerdo a la definición de dislexia, los problemas en la comprensión en el disléxico se derivan directamente de la alta frecuencia de errores en la precisión y de la lentitud de su lectura, a la vez que indirectamente de su experiencia lectora reducida. Existen diversas formas para evaluar la comprensión. Las más frecuentes son a través de cuestionarios, de completar un texto o bien la recuperación oral inmediata del texto previamente leído. Cualquiera que sea la forma elegida se debe vigilar que no haya interferencia de problemas en la memoria verbal. Para ello, cuando se utiliza un cuestionario, las preguntas que se incluyen deben de contemplar diferentes procesos, uno de ellos será sin duda el que recuerde de manera precisa elementos del texto, a la vez que para otras respuestas se haga llamado a inferencias.

Errores de fluidez

No existe un consenso para definir la fluidez; algunos autores la definen de manera precisa, a la vez otros la equiparan con la velocidad. La fluidez en la lectura de textos implica cambios de atención rápidos a lo largo del texto, y requiere de un procesamiento visoespacio-temporal que facilita un reconocimiento rápido y secuencial de la forma de las palabras; un procesamiento automático (Laycock y Crewther, 2008). Por lo general, la fluidez se evalúa de manera cualitativa tomando en cuenta los rasgos de entonación (relacionados con las marcas de puntuación), las regresiones, silabeo, pausas y repetición de una palabra o segmentos sin cometer ningún tipo de modificación.

A través de la ENI (Matute y cols., 2007) se pueden evaluar estos tres parámetros en niños de edades comprendidas entre los 6 y 16 años.

¿Cuándo se considera la presencia de un trastorno en la lectura?

De acuerdo con los criterios establecidos por la Asociación Americana de Psiquiatría en el DSM-IV-TR (2003) para diagnosticar un trastorno en la lectura, la precisión, la velocidad y la comprensión lectoras se deben situar sustancialmente por debajo de lo esperado para la edad, el cociente intelectual y la escolaridad del niño. Por lo general, se consideran de una y media a dos desviaciones estándar por debajo de la media establecida en pruebas normalizadas en la población de la que forma parte el niño evaluado como el criterio psicométrico de dislexia (sustancialmente por debajo de lo esperado). Sin embargo, en muestras de niños con trastorno en la lectura que aprenden a leer en ortografías transparentes, se ha reportado que el déficit, que los distingue de los niños de lectura normal, se encuentra en la velocidad de la lectura y no en la precisión (Wimmer, 1993). Dado lo anterior, para niños hispanohablantes, un criterio estricto sería ubicar la precisión y la velocidad de una y media a dos desviaciones estándar por debajo de la media para determinar un trastorno en la lectura, en tanto que un criterio más laxo sería determinarlo utilizando sólo la velocidad lectora como parámetro. La comprensión lectora se evalúa pero no se considera como parámetro específico para emitir el diagnóstico.

Cociente de inteligencia (CI)

Otro aspecto a considerar para la emisión del diagnóstico de dislexia es el cociente intelectual (CI). La relación entre desempeño lector y desarrollo intelectual ha sido considerada por varios autores como crucial para la definición de dislexia. La definición de trastorno de la lectura en términos de discrepancia entre el puntaje de lectura obtenido y el puntaje de CI es utilizado por algunos clínicos para la emisión del diagnóstico de dislexia. Los puntajes de discrepancia usualmente se establecen a través de la diferencia de dos desviaciones estándar o más entre el puntaje obtenido en una prueba de lectura determinada y el puntaje predicho en base a la regresión del desempeño lector en alguna medida de CI, como sería la correlación entre éste y la lectura. Sin embargo, el grado de discrepancia varía en relación con la prueba de lectura utilizada (Beaton, 2004).

Otros autores consideran que determinar el CI no es necesario para el diagnóstico de dislexia (Fletcher, 2009). Se ha sugerido que en niños sin retardo mental determinar esta discrepancia no agrega información para el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de la dislexia.

Interferencia de la alteración de la lectura en el rendimiento académico o la vida cotidiana

Por lo general, un niño con trastorno en la lectura es referido a evaluación neuropsicológica por la escuela y este problema se hace evidente cuando interfiere en vida académica su niño.

En los niños pequeños, la dificultad en el aprendizaje de la lectura es el principal factor para referir al niño a consulta especializada. En los niños mayores; sin embargo, la dificultad para utilizar la lectura como herramienta de aprendizaje induce al maestro a buscar apoyo extraescolar para el niño. Al indagar sobre el motivo de consulta el clínico debe precisar las limitaciones y la severidad de las mismas que impone el problema de lectura en el niño en cuestión.

Con frecuencia, los altos niveles de exigencia en el aprendizaje de la lectoescritura confunden el diagnóstico de dislexia. Ejemplo de ello es el aprendizaje simultáneo de dos sistemas de escritura dentro de una cultura bilingüe, o un inicio más temprano en la enseñanza formal de la lectura al señalado en los programas escolares. Estas exigencias incrementan el número de niños con dificultades en su aprendizaje; sin embargo, en estos casos no necesariamente se diagnosticaría dislexia.

Evaluación

Dados los antecedentes descritos, la evaluación del trastorno en la lectura implica la atención a cinco aspectos:

1. **Características del desempeño lector.** La evaluación de la precisión, velocidad y comprensión lectora se realiza mediante la utilización de pruebas específicas; además de obtener puntuaciones que permitan situar el desempeño del niño de acuerdo a su edad o grado escolar se recomienda hacer un análisis cualitativo de los errores. Para ello, es pertinente analizar el desempeño lector a través de la lectura de letras, sílabas, palabras, pseudopalabras, oraciones y textos. Defior y Serrano (2007) hacen la distinción entre pseudopalabras y no palabras. Mientras que las primeras guardan la estructura fonotáctica del español las segundas no lo hacen. Estas autoras encuentran que el efecto más llamativo entre disléxicos y no disléxicos se observa en la lectura de no palabras. Como ya se indicó anteriormente la velocidad se considera, por lo general, contando el número de palabras leídas en un minuto. Ésta se puede calcular a través de la lectura de un listado de palabras o de un texto. La utilización de una prueba normalizada es inminente. Se aconseja que la evaluación de la comprensión en los niños más pequeños se realice a través de la lectura de palabras, oraciones y textos, en tanto que para los niños mayores la lectura en voz alta y silenciosa de textos y la lectura de oraciones son cruciales. Finalmente, la fluidez se evalúa solamente de manera cualitativa.

La ENI (Matute y cols., 2007) cuenta con una sección para evaluar la lectura en niños de 5 a 16 años de edad. Otras pruebas que pueden ser utilizadas son la prueba de lectura y escritura en español (LEE) desarrollado por Defior y colaboradores (2006), la Escala Magallanes de lectura y escritura (EMLE-Tale; de Toro, Cervera y Urío (2002).

2. **Desarrollo intelectual.** La escala con mayor frecuencia utilizada es la Escala de Inteligencia Wechsler. Su última versión es el WISC-IV. Como existen diversas versiones en español, se sugiere escoger la estandarización más acorde al origen del niño a evaluar.
3. **Dominios cognitivos implicados en el aprendizaje de la lectura.** De los diversos dominios cognitivos relacionados con el aprendizaje de la lectura se recomienda evaluar preferencialmente:

- *Habilidades metalingüísticas.* Existe una amplia evidencia empírica del desarrollo de la consciencia fonológica como precursor del aprendizaje de la lectura en tanto que a la consciencia fonémica se le reconoce una relación de interacción con dicho aprendizaje. Con lo anterior, la evaluación de la consciencia fonológica es crucial en los niños lectores iniciales, en tanto que en los niños mayores la atención se centrará en la consciencia fonémica. En el estudio de Medrano, Matute y Zarabozo (2007)

se encontró, a través de la tarea de segmentación de oraciones, que la consciencia de palabra se ve afectada en los disléxicos, por lo que la consideración de este aspecto es aconsejable. Diversas pruebas de lectura (ENI, LEE) incluyen tareas de consciencia fonológica o fonémica. El ECOFÓN (Matute y cols., 2006) es una prueba diseñada para evaluar consciencia fonológica incluyendo consciencia fonémica en niños de 7 a 12 años de edad.

- **Lenguaje.** De los diversos aspectos del lenguaje se reportan como directamente relacionadas con el aprendizaje de la lectura, las habilidades fonológicas y la denominación rápida. Cuando se encuentran problemas en la comprensión de textos es indiscutible el requerimiento de evaluar la comprensión oral y el vocabulario.
 - **Memoria operativa.** La memoria operativa es aquella que nos permite conservar información mientras se manipula y llegar con ello a un resultado. Dígitos inversos es un ejemplo de tarea de memoria operativa, ya que la información retenida se debe manipular para decir los dígitos en el orden contrario en el que fueron escuchados.
4. **Comorbilidades.** La existencia de trastorno por déficit de atención, discalculia, trastorno de la expresión escrita debe descartarse. De la misma manera se deben atender problemas de tipo emocional.
 5. **Diagnóstico etiológico.** Si bien en ocasiones la dislexia se presenta de manera aislada, frecuentemente forma parte de un cuadro más complejo (como es el caso de la hiperplasia adrenal congénita), por lo que es relevante en ocasiones, solicitar la intervención de otros especialistas a fin de llegar al diagnóstico etiológico.

El esquema de evaluación presentado en el capítulo 4 de este libro puede ser útil para evaluar niños cuyo motivo de consulta sea su bajo desempeño lector.

Tratamiento y pronóstico

En general, la dislexia es de relativo buen pronóstico si es atendida a tiempo, aunque esto no quiere decir que sea siempre así. Lo usual es hallar que el nivel de lectura de un niño con dislexia se encuentra desfasado con respecto a su grupo escolar y de edad en uno o varios años, pero con un apoyo planeado y fundamentos adecuados, la mayoría de los niños que la presentan pueden aprender a leer, a escribir lo suficientemente bien permitiéndoles cubrir sus expectativas escolares y sociales. Es decir, aun cuando la dislexia no desaparece si se logra superar. Evidentemente, si el niño que presenta este tipo de problema recibe, desde los inicios de su aprendizaje de la lectura, apoyo de profesionales especializados con el conocimiento no sólo de las características de su problema sino también de las estrategias de intervención más efectivas, las dificultades se superarán más fácilmente aun cuando no alcanzan el nivel de lectura de sus homólogos sin este tipo de trastorno (López-Ángel, Zarabozo y Matute, 2003).

Ocasionalmente la dislexia puede ser de muy difícil tratamiento y pobre pronóstico. Esto puede ser particularmente cierto cuando cursa con otros problemas infantiles asociados (problemas comportamentales, retardos importantes en la adquisición del lenguaje, respuestas emocionales excesivas, entre otros). Si la dislexia se acompaña de irregularidades en el desarrollo de las habilidades fonológicas, metalingüísticas, visoperceptuales, o de cualquier otro tipo, es entonces razonable suponer que el tratamiento de la dislexia debe abordar las dificultades fundamentales, por lo que las actividades de apoyo que se incorporan en los programas de atención no sólo son actividades de lectura.

Habilidades metalingüísticas

El entrenamiento en las habilidades metalingüísticas hace llamado a actividades que permiten al niño reflexionar sobre el lenguaje, utilizando para ello el mismo lenguaje. Dentro de ellas se incluye la consciencia fonológica, consciencia fonémica, consciencia ortográfica y consciencia de palabra. Por ejemplo, si al problema de lectura subyacen dificultades para realizar segmentación fonémica, se debe entonces entrenar al niño en la segmentación de los sonidos del lenguaje. El objetivo naturalmente, es tratar de que el niño tome consciencia de que el lenguaje está constituido por elementos sonoros, no significativos, y que estos elementos son discretos, separables y combinables. Que las palabras están siempre formadas por un número relativamente pequeño de sonidos (fonemas) que al combinarse de forma distinta dan lugar a diferentes palabras y, por tanto, el lugar que ocupa cada sonido dentro de la palabra es invariable.

Habilidades fonológicas

Las asociaciones grafema-fonema-grafema representan un aspecto central en el aprendizaje de la lectoescritura, aunque no es el único. El lenguaje está constituido por sonidos discretos y estos sonidos son representables gráficamente. Un requerimiento esencial previo al manejo de la conversión letra (grafema)-sonido (fonema) es, sin duda, el diferenciar los sonidos (fonemas) que conforman una lengua dada, en este caso el español. Esto es del campo del lenguaje hablado y en específico corresponde al dominio del sistema fonológico y está relacionado no sólo con la posibilidad de articular los sonidos del lenguaje sino también con la posibilidad de discriminarlos entre sí. Ya dentro del campo específico del establecimiento de la relación entre grafemas y fonemas, como lo hemos señalado anteriormente, al leer establecemos una relación entre los dos. En nuestra lengua, el sistema de lectura es relativamente regular, por lo que este tipo de correspondencia (grafema-fonema) no es difícil de establecer y comprender. Sin embargo, no porque se alcance un nivel aceptable de dominio de esta correspondencia se considera que se sabe leer; por ello, es recomendable comenzar rápidamente a utilizar palabras significativas y no sólo tareas mecánicas de representar sonidos (como escribir y leer letras y sílabas).

Con frecuencia, los disléxicos tienen dificultades en establecer esta relación fonema-grafema-fonema y las dificultades se hacen evidentes tanto al leer como al escribir. En la escritura en español es posible distinguir dos tipos de errores: ortográficos y no ortográficos. A su vez, dentro de los errores ortográficos se reconocen dos tipos: los errores homofónicos cuando la conversión fonográfica es apropiada pero no se realiza según las reglas ortográficas aceptadas en español (p. ej., mujer-muger). Los errores no homofónicos resultan cuando las reglas ortográficas conllevan a confusiones en el uso de grafemas que representan dos fonemas diferentes (p. ej., guitarra → gitara o gitara).

Los errores no ortográficos o errores de escritura, son siempre no homofónicos y resultan de omisiones, adiciones, substituciones o intercambios de letras o sílabas que en esa posición particular no son equivalentes fonológicamente.

En español, la frecuencia de errores ortográficos es elevada en niños sin dificultades de lectura y no discrimina entre estos niños y aquellos con problemas; en cambio, la frecuencia de errores no ortográficos es más significativa en los niños con dificultades (Matute y Leal, 2003). Aunque los errores de ortografía (errores homófonos) son frecuentes en español, aun en individuos con altos niveles educacionales (Ardila, Rosselli y Ostrosky, 1996), la pobre orto-

grafía parece constituir una secuela a largo término de las dificultades infantiles en el aprendizaje de la lectoescritura (Bravo-Valdivieso, 1988). Sin embargo, en la actualidad, gracias a los procesadores modernos de palabras, el uso de la ortografía se ha facilitado notoriamente.

Los niños disléxicos pueden requerir ayuda en la comprensión de la lectura y en las estrategias de estudio. Cuando la mecánica de la lectura es difícil y penosa, el nivel de comprensión necesariamente es reducido. Aunque los niños disléxicos pueden mejorar con ayuda pedagógica, su rendimiento en tareas de lectura muy probablemente continuará siendo inferior al de sus compañeros, y en consecuencia, necesitarán tiempos mayores para las actividades de lectura, por lo que la utilización de la lectura como único medio de aprendizaje puede limitar el desempeño académico del niño disléxico.

Los defectos visoperceptuales y espaciales que pueden presentar los niños disléxicos merecen atención especial. El reconocimiento de las direcciones espaciales es fundamental (arriba-abajo, adelante-atrás, y muy especialmente, derecha-izquierda). La dirección de las letras en las palabras (p. ej., p y q) y la dirección en la lectura (de izquierda a derecha) son significativas. El entrenamiento en el manejo de direcciones espaciales, utilizando para ello medios externos (p. ej., la mano izquierda es donde se coloca el reloj) y de términos espaciales y temporales (p. ej., antes-después) es requisito para lograr una exploración ordenada de las letras en las palabras y de éstas en la frase.

Las actividades construccionales pueden representar un buen ejercicio en el desarrollo de habilidades visoespaciales. El dibujo y las actividades de ensamblaje pueden ser de gran ayuda en la integración visoperceptual. Los ejercicios de preescritura pueden ser también de ayuda en la adquisición de habilidades de secuenciación y organización espacial.

En general, las dificultades menores en la lectoescritura son de buen pronóstico. Sin embargo, la dislexia severa o la dislexia asociada con otros problemas (como son problemas comportamentales e hiperactividad) son de pronóstico mucho más reservado. Pero de todas formas, las ayuda pedagógica puede ser de utilidad, aunque se puede esperar la presencia de secuelas a largo término de las dificultades infantiles en el aprendizaje de la lectura.

De acuerdo a Defior y Serrano (2007) los programas actuales de intervención en dislexia se dirigen principalmente (pero no solamente) a mejorar las habilidades de reconocimiento de palabras, el reconocimiento de los grafemas y su correspondencia con los fonemas. Incluyen actividades para desarrollar la consciencia fonémica, los patrones articulatorios, el vocabulario visual. Lo anterior facilita la adquisición de mayor fluidez y automatización al leer.

Existen programas en el mercado principalmente desarrollados para otras lenguas. Suro, Leal y Zarabozo (2007) desarrollaron un programa para estimular el lenguaje y la lectura en preescolares; este programa puede ser utilizado con sus adecuaciones, para auxiliar al niño disléxico. Siempre que se decida utilizar alguno de ellos es importante realizar las adecuaciones necesarias para su ajuste a las dificultades específicas de cada niño en atención.

Referencias

- American Psychiatric Association (2003). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (4a. ed.). Washington, DC, EUA: Author.
- Ardila, A. (1997a). Trastornos específicos del aprendizaje. En M. Rosselli, A. Ardila, D. Pineda y F. Lopera (Eds.), *Neuropsicología infantil*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Ardila, A. (1997b). Dislexia. En M. Rosselli, A. Ardila, D. Pineda & F. Lopera (Eds.), *Neuropsicología infantil*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Ardila, A. (2009). Características de la población hispanohablante: sociedad, lengua y cultura. *Glosas. Academia Norteamericana de la Lengua Española*, 9, 2-20.
- Ardila, A., Rosselli, M. & Ostrosky, F. (1996). Agraphia in Spanish language. *Aphasiology*, 10, 723-739.

- Beaton, A. (2004). *Dyslexia, reading and the brain*. East Sussex, Inglaterra: Psychology Press.
- Beland, R. & Monetta, L. (2004). La detección temprana de los desórdenes del aprendizaje de la lectura y de la escritura. En E. Matute (Coord.), *Aprendizaje de la lectura: bases biológicas y estimulación ambiental*. México: Universidad de Guadalajara.
- Bravo-Valdivieso, L. (1988). Las dislexias: investigación en latinoamérica. En A. Ardila & F. Ostrosky (Eds.), *Lenguaje oral y escrito*. México: Trillas.
- Casalis, S., Colé, P. & Sopo, D. (2004). Morphological awareness in developmental dyslexia. *Annals of Dyslexia*, 54, 114-138.
- Compton, D., DeFries, J. y Olson, R. (2001). Are RAN – and phonological awareness – deficits additive in children with reading disabilities? *Dyslexia*, 7, 125-149.
- Critchley, M. (1985). Specific Developmental Dyslexia. En J. Frederiks (Ed.), *Handbook of neurology*, 46: *Neurobehavioral disorders*. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- De Gelder, B., & Vroomen, J. (1991). Phonological deficits: beneath the surface of Reading-acquisition problems. *Psychological Research*, 53, 88-97.
- Defior, S., Fonseca, L., Gotthel, B., Aldrey, A., Rosa, G., Pujals, M et al. (2006). *LEE. Test de Lectura y Escritura en Español*, Buenos Aires, Argentina: Paidós.
- Defior, S., Serrano, F. (2007). Dislexia en español: bases para su diagnóstico y tratamiento. En E. Matute & S. Guajardo (Coords.), *Dislexia: definición e intervención en hispanohablantes*. México: Universidad de Guadalajara.
- DeFries, J., Olson, R., Pennington, B. & Smith, S. (1991). Colorado Reading Project: An update. En D. Duane & D. Gray (Eds.), *The reading brain. biological basis of dyslexia* (pp. 53 – 87). Parkton, MD, EUA: York Press.
- Déjerine, J. (1891). Sur un cas de cécité verbale avec agraphie, suivi d'autopsie. *Comptes rendu de la Société de Biologie*, 43, 197-201.
- Déjerine, J. (1892). Contribution a l'étude anatomo-pathologique et clinique des différents variétés de cécité verbale. *Comptes rendu de la Société de Biologie* 44, 61-90.
- Farmer M., Klein, R. (1995). The evidence for a temporal processing deficit linked to dyslexia: A review. *Psychonomic Bulletin and Review*, 2, 460-493.
- Faust, M. Dimitrovsky, L. & Shacht, T. (2003). Naming difficulties in children with dyslexia: Application of the tip-of-tongue paradigm. *Journal of Learning Disabilities*, 36, 203-215.
- Fawcett, A. & Nicolson, R. (1995). Persistence of phonological awareness deficits in older children with dyslexia. *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 7, 361-376.
- Fisher, S. & DeFries, J. (2002). Developmental dyslexia: Genetic dissection of a complex cognitive trait. *Nature*, 3, 767-780.
- Fletcher, J. M. (2009). Dyslexia: The evolution of a scientific concept. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 15, 501-508.
- Fowler, A. & Swainson, B. (2004). Relationships of naming skills to reading, memory, and receptive vocabulary: evidence from imprecise phonological representations of words by poor readers. *Annals of Dyslexia*, 54, 247-259.
- Francis, D., Shaywitz, S., Stuebing, K., Shaywitz, B. & Fletcher, J. (1996). Developmental lag versus deficit models of reading disability: A longitudinal, individual growth curves analysis. *Journal of Educational Psychology*, 88, 3-17.
- Freud, S. (1891). *Ueber aphasie* Traducción al español (2004). *La afasia*. Buenos, Argentina: Nueva Visión.
- Galaburda, A. (1989). Ordinary and extraordinary brain development: Anatomical variation in developmental dyslexia. *Annals of Dyslexia*, 39, 67-79.
- Galaburda, A., Menard, M. & Rosen, G., (1994). Evidence for aberrant auditory anatomy in developmental dyslexia. *Proceedings of the National Academy of Sciences*. EUA, 91, 8010 – 8013.
- Goldey, E. (2002). New Angles on motor and sensory coordination in learning disabilities. *Learning Disabilities*, 9, 65-71.
- Goswami, U. (2002). Phonology, reading development and dyslexia: a cross-linguistic perspective. *Annals of Dyslexia*, 52, 141-163.
- Goswami, U. (2003). Phonology, learning to read and dyslexia: a cross-linguistic analysis. En V. Csépe (Ed.), *Dyslexia, different brain, different behavior*. Nueva York, EUA: Kluwer Academic/Plenum Publishers.
- Goswami, U., Schneider, W. & Scheurich, B. (1999). Picture naming deficits in developmental dyslexia in German. *Developmental Science*, 2, 53-58.
- Guzmán, R., Jiménez, J., Ortiz, M., Hernández-Valle, I., Estévez, A., Rodrigo, M. et al. (2004). Evaluación de la velocidad de nombrar en las dificultades de aprendizaje de la lectura. *Psicothema*, 16, 442-447.
- Inozemtseva, O., Matute, E. & Juárez, J. (2008). Learning disabilities spectrum and sexual dimorphic abilities in congenital adrenal hyperplasia girls. *Child Neurology*, 23, 862-869.
- Jong, P. & Oude, L. (2004). Rapid automatic naming: easy to measure, hard to improve (quickly). *Annals of Dyslexia*, 54, 65-88.
- Kawi, A. & Pasamanick, B. (1958). Association of factors of pregnancy with reading disorders in childhood. *Journal of the American Medical Association*, 16, 1420-1423.
- Kerr, J. (1897). School hygiene in its mental, moral, and physical aspects. *Journal of the Royal Statistical Society*, 60, 613-680.
- Kim, J. & Davis, C. (2004). Characteristics of poor readers of Korean Hangul: Auditory, visual and phonological processing. *Reading and Writing*, 17, 153-185.
- Kussmaul, A. (1877). Die Störungen der Sprache. En H. von Ziemssen (Ed.), *Cyclopedia of the Practice of Medicine*, 9. Nueva York, EUA: William Wood.

- Laycock, R. & Crewther, S. (2008). Toward an understanding of the role of the 'magnocellular advantage' in fluent reading. *Neuroscience and Behavioral Reviews*, 32, 1494-1506.
- Leonard, C. & Eckert, M. (2008). Asymmetry and dyslexia. *Developmental neuropsychology*, 33, 663-681
- Liberman, I., Shankweiler, D. & Liberman, A. (1989). Phonology and reading disability: Solving the reading puzzle. En D. Shankweiler & I. Liberman (Eds.), *International Academy for Research in Learning Disabilities monograph series 6*, 1 - 33. Ann Arbor, EUA: University of Michigan Press.
- Livingstone, M., Rosen, G., Drislane, F. & Galaburda, A. (1991). Physiological and anatomical evidence for magnocellular defect in developmental dyslexia. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 88, 7943-7947.
- López-Ángel, A., Zarabozo, D. & Matute, E. (2003). Could dyslexic Spanish-speaking children reach the normal reading level? *Journal of the International Neuropsychological Society*, 9, 217.
- Lovett, W. (1992). Developmental dyslexia. En I. Rapin & S. Segalowitz (Eds.), *Handbook of neuropsychology*, 7. Holanda: Elsevier.
- Lubs, H., Rabin, M., Feldman, E., Jallad, B., Kushch, A., Gross-Glenn, K. et al. (1993). Familial dyslexia: Genetic and medical findings in eleven three generation families. *Annals of Dyslexia*, 43, 44-60.
- Lyon, R. (2002). Reading development, reading difficulties, and reading instruction educational and public health issues. *Journal of School Psychology*, 40, 3-6.
- Lyon, R. Shaywitz, S. & Shaywitz, B. (2003). Defining dyslexia, comorbidity, teachers' knowledge of language and reading. *Annals of Dyslexia*, 53, 1-14.
- Matute, E. (1996). Un enfoque neuropsicológico para la atención de niños con problemas específicos en el aprendizaje. En F. Ostrosky, A. Ardila y R. Chayo Dichi (Eds.), *Rehabilitación neuropsicológica*. (pp.287-317). México: Planeta.
- Matute, E., Guajardo-Cárdenas, S. & Ramírez-Dueñas, M. (1996). Handedness and language problems in Mexican reading-disabled children. *Behavioral Neurology*, 9, 119-126.
- Matute, E. & Leal, F. (2001). La transparencia de los sistemas ortográficos y la idea de estrategias diferenciales de procesamiento de la lengua escrita. En G. López Cruz y M. del C. Morúa Leyva (Eds.), *V Encuentro Internacional de Lingüística en el Noroeste, Tomo III*, Hermosillo, Son., México: Universidad de Sonora.
- Matute, E. & Leal, F. (2003). Los llamados "errores ortográficos" en niños hispanohablantes con problemas del aprendizaje de la lectoescritura. En E. Matute y F. Leal (Coord.), *Introducción al estudio del español desde una perspectiva multidisciplinaria* (pp. 549-570). Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.
- Matute, E., Leal, F. & Zarabozo, D. (2000). Coherence in short narratives written by Spanish-speaking children with reading disabilities. *Applied Neuropsychology*, 7, 47-60.
- Matute, E., Montiel, T., Hernández Ramírez, C. & Gutiérrez Bugarín, J. (2006). *Evaluación de la Conciencia Fonológica -ECOFÓN-*. Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.
- Matute, E., Rosselli, M., Ardila, A. & Ostrosky, F. (2007). *Evaluación neuropsicológica infantil - ENI*. México: Editorial El Manual Moderno/Universidad de Guadalajara/Universidad Nacional Autónoma de México.
- McBride-Chang, C. & Kail, R. (2002). Cross-cultural similarities in the predictors of reading acquisition. *Child Development*, 73, 1392-1407.
- Medrano, A., Zarabozo, D. & Matute, E. (2007). Características neuropsicológicas de niños hispanohablantes con trastorno de lectura. En E. Matute y S. Guajardo (Coords.), *Dyslexia: definición e intervención en hispanohablantes*. Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.
- Meng, H., Smith, S., Hager, K., Held, M., Liu, J., Olson, R. et al. (2005). DCDC2 is associated with reading disability and modulates neuronal development in the brain. *Proceedings of the National Academy of Sciences*. EUA. 102, 17053-17058.
- Montiel, T., Matute E. & Zarabozo, D. (2003). La conciencia fonémica en los últimos grados escolares de primaria. *Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencia*, 4, 149-160.
- Moore, E. (2004). Deficit in dyslexia: Barking up the wrong tree? *Dyslexia*, 10, 289-298.
- Morgan, W. (1896). A case of congenital word blindness. *British Medical Journal*, 2, 1543-1544.
- Nicolson, R., Fawcett, A. & Dean, P. (2001). Developmental dyslexia: The cerebellar deficit hypothesis. *Trends in Neurosciences*, 24, 508 - 511.
- Olson, R., Wise, B., Conners, F., Rack, J. & Fulker, D. (1990). Specific deficits in component reading and language skills: Genetic and environmental influences. *Journal of Learning Disabilities*, 22, 339 - 348.
- Orton, S.T. (1928). Specific reading disability: Strophosymbolia. *Journal of the American Medical Association*, 90, 1095-1099.
- Orton, S.T. (1928). A physiological theory of reading disability and stuttering in children. *New England Journal of Medicine*, 199, 1046-1052.
- Orton, S.T. (1937). *Reading, writing and speech problems in children*. Nueva York, EUA: Norton.
- Paulesu, E., Demonet, J., Fazio, F., McCrory, E., Chanoine, V., Brunswick, N. et al. (2001). Dyslexia: Cultural diversity and biological unity. *Science*, 291, 2165-2167.
- Ramus, F., Pidgeon, E. & Frith, U. (2003). The relationship between motor control and phonology in dyslexic children. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 44, 712-722.
- Rosen, G., Johannes, S., Kussmaul, C., Munte, T. & Mangun, G. (1996). Developmental dyslexia: passive visual stimulation provides no evidence for magnocellular processing defect. *Neuropsychologia*, 34, 1123 - 1127.
- Rosen, G., Sherman, G. & Galaburda, A. (1986). Biological interactions in dyslexia. En J. Obrzut & G. Hynd (Eds.), *Child neuropsychology: Theory and research* (pp.155 - 174). Orlando., EUA: Academic Press.

- Rosselli, M. & Matute, E. (2007). Factores lingüísticos y ambientales de la dislexia. En E. Matute & S. Guajardo (Eds.), *Dislexia: definición e intervención en hispanohablantes*. México: Universidad de Guadalajara.
- Rosselli, M., Matute, E., & Ardila, A. (2004). Habilidades cognitivas asociadas con el aprendizaje de la lectura en español. En E. Matute (Coord.), *El aprendizaje de la lectura: bases biológicas y estimulación ambiental* (pp. 29-54). Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.
- Rosselli, M., Matute, E. & Ardila, A. (2006). Predictores neuropsicológicos de la lectura en español. *Revista de Neurología*, 42, 202-210.
- Salmelin, R., Kiesilä, P., Uutela, K. & Salonen, O. (1996). Impaired visual word processing in dyslexia revealed with magnetoencephalography. *Annals of Neurology*, 40, 157-162.
- Schachter, S., Galaburda, A. & Ransil, B. (1993). Associations of dyslexia with epilepsy, handedness, and gender. En P. Tallal, A. Galaburda, R. Llinás, y C. von Euler (Eds.), *Temporal information processing in the nervous system. Annals of the New York Academy of Sciences*, 682, 402-403.
- Schneider, W., Roth, E. & Ennemoser, M. (2000). Training phonological skills and letter knowledge in children at risk for dyslexia: a comparison of three kindergarten intervention programs. *Journal of Educational Psychology*, 92, 284-295.
- Serrano, F., & Defior, S. (2004). Phonological awareness and dyslexia in Spanish. *Sixth BDA International Conference in Dyslexia: The Dividends from Research to Policy and Practice*. The Manchester Metropolitan University.
- Shaywitz, S., Escobar, M., Shaywitz, B., Fletcher, J. & Makuch, R. (1992). Evidence that dyslexia may represent the lower tail of a normal distribution of reading ability. *New England Journal of Medicine*, 326, 145-150.
- Shaywitz, B., Holford, T., Holahan, J., Fletcher, J., Stuebing, K., Francis, D., et al. (1995). A Matthew effect for IQ but not for reading. Results from a longitudinal study. *Reading Research Quarterly*, 30 (4), 894-906.
- Shaywitz, S., Shaywitz, S., Pugh, K., Mencl, W., Fulbright, R., Skudlarski, P. et al. (2002). Disruption of posterior brain systems for reading in children with developmental dyslexia. *Biological Psychiatry*, 52, 101-110.
- Shaywitz, S. (1998). Current concepts: Dyslexia. *New England Journal of Medicine*, 33, 307-312.
- Shaywitz, S., Gruen, J., Mody, M. & Saywitz, B. (2009). Dyslexia. En R. Schwartz (Ed.), *Handbook of language disorders* (pp. 115 - 139). Nueva York: Psychology Press.
- Smith-Spark, J., Fisk, J., Fawcett, A. & Nicolson, R. (2003). Investigating the central executive in adult dyslexic: Evidence from phonological and visuospatial working memory performance. *European Journal of Cognitive Psychology*, 15, 567-587.
- Stein, J., & Talcott, J. (1999). Impaired neuronal timing in developmental dyslexia: The magnocellular hypothesis. *Dyslexia*, 5, 59-77.
- Stein, J. (2001). The magnocellular theory of developmental dyslexia. *Dyslexia*, 7, 12-36.
- Suro, J., Leal, F. & Zarabozo, D. (2007). Estimulación de lenguaje y lectura en niños de preescolar. En E. Matute & S. Guajardo (Coords.), *Dislexia: definición e intervención en hispanohablantes*. Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.
- Tallal, P. (2000). The science of literacy: From the laboratory to the classroom. *Proceedings of the National Academy of Sciences, EUA* 97, 2402 - 2404.
- Toro, J., Cervera, M. & Urió, C. (2002). *EMLE-Tale 2000. Escala Magallanes de lectura y escritura*. España: Barakaldo, Consultores en Ciencias Humanas.
- Van der Sluis, S., van der Leij, A. & Jong, P. (2005). Working memory in dutch children with reading - and arithmetic - related LD. *Journal of Reading Disabilities*, 38, 207-221.
- Vogler, G., DeFries, J., & Decker, S. (1985). Family history as an indicator of risk for reading disability. *Journal of Learning Disabilities*, 18, 419 - 421.
- Waber, D., Forbes, P., Wolf, P. & Weiler, M. (2004). Neurodevelopmental characteristic of children with learning impairments classified according to the double-deficit hypothesis. *Journal of Learning Disabilities*, 37, 451-461.
- Wimmer, H. (1993). Characteristics of developmental dyslexia in a regular writing system. *Applied Psycholinguistics*, 14, 1-33.
- Yamada, J. & Bansk, A. (1994). Evidence for and characteristics of dyslexia among Japanese children. *Annals of Dyslexia*, 44, 105-119.

Trastorno de la expresión escrita

Esmeralda Matute, Mónica Rosselli y Alfredo Ardila

Introducción

El aprendizaje de la escritura de textos es difícil y se prolonga a lo largo de la vida escolar por lo que es considerada como la culminación del aprendizaje académico. La escritura de textos implica una gran variedad de conocimientos, habilidades y capacidades, por lo que es difícil alcanzar un dominio óptimo de éste. Lo anterior hace difícil la emisión del diagnóstico del trastorno de la expresión escrita, ya que puede confundirse con un aprendizaje incompleto o defectuoso de la misma.

Iniciamos este capítulo definiendo y detallando las características de este trastorno. En un segundo momento hablamos del diagnóstico, evaluación y tratamiento.

Definición

El manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (del inglés, *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, DSM-IV-TR, Asociación Americana de Psiquiatría, 2003) incluye al trastorno en la expresión escrita dentro del grupo de trastornos del aprendizaje y determina que su diagnóstico requiere que las habilidades de escritura se ubiquen claramente por debajo de lo esperado para la edad cronológica, el nivel intelectual, y la relación edad-grado escolar del evaluado. Los problemas en la escritura deben además, interferir claramente con el desempeño académico y en actividades de la vida diaria que requieran de la escritura. Si se presentan solamente dificultades gráficas o en la ortografía, en ausencia de otra evidencia de alteración en la expresión escrita, este diagnóstico no se aplica (cuadro 7-1).

Cuadro 7-1. Criterios diagnósticos del DSM-IV-TR (APA, 2003) para trastorno de la expresión escrita

Trastorno de la expresión escrita

- A. Las habilidades para escribir, evaluadas mediante pruebas normalizadas administradas individualmente (o de evaluaciones funcionales de las habilidades para escribir), se sitúan sustancialmente por debajo de las esperadas dados la edad cronológica del individuo, su coeficiente de inteligencia, y la escolaridad propia de su edad
- B. El trastorno del criterio A interfiere significativamente el rendimiento académico o las actividades de la vida cotidiana que requieren la realización de textos escritos (p. ej., escribir frases gramaticalmente correctas y párrafos organizados)
- C. Si hay un déficit sensorial, las dificultades en la capacidad para escribir exceden de las asociadas habitualmente a él

El término de disgrafía se utiliza cuando hay problemas caligráficos como ortográficos, aunque en este último es frecuente hablar de disortografía. La décima revisión de la clasificación estadística internacional de enfermedades (CIE-10) no considera la existencia de este trastorno y en su lugar incluye tan solo el trastorno específico del deletreo.

A través de la historia, el estudio de los problemas del aprendizaje de la escritura se ha centrado en aspectos diferentes. Durante los años 70, con los trabajos de Ajuriaguerra, el énfasis se hizo en el aspecto motor o práxico de la escritura; el así llamado gesto de la escritura o las características gráficas (Ajuriaguerra y Auzias, 1984). Con el desarrollo de concepto de dislexia, el objetivo de estudio giró hacia las dificultades ortográficas (citado en Boder, 1971; Matute y Leal, 2003). Sin embargo, escribir no se limita a un movimiento efectuado por la mano, por complejo que éste sea, ni al dominio del sistema ortográfico de la lengua. La escritura implica acciones organizadas precisas que permiten representar de manera simultánea, las características fonológicas, semánticas, sintácticas y pragmáticas del lenguaje oral (Matute, en prensa). Cuando se contemplan todos estos aspectos se habla de expresión escrita.

Comorbilidad

La Asociación Americana de Psiquiatría (2003) considera que el trastorno en la expresión escrita va siempre asociado a otros trastornos del aprendizaje como es el en la lectura o dislexia y del cálculo o discalculia. Asimismo, puede acompañarse por déficit del lenguaje, perceptuales y de la motricidad.

Por lo general, se considera que los niños con un trastorno en la expresión escrita conforman un grupo heterogéneo. Muchos de los niños afectados presentan otras dificultades, tales como trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) o retraso en el rendimiento matemático (Johnson, 1988). Algunas veces su problema de escritura forma parte de un diagnóstico clínico más amplio como es el caso del síndrome de Gertsman del desarrollo, el cual se encuentra asociado con agnosia digital, desorientación derecha-izquierda y discalculia (Suresh y Sebastian, 2000) o el trastorno de aprendizaje de tipo no verbal también conocido como trastorno socioemocional (Harris, 1995).

Prevalencia

No se ha determinado con certeza la frecuencia con la que se presenta el trastorno en la expresión escrita; sin embargo, se estima que aparece tanto como el trastorno en la lectura. Entre las escasas estadísticas que existen sobre la prevalencia de este trastorno tenemos la estadística de Berninger y Hart (1992) quienes reportan en una muestra de 300 niños estadounidenses que cerca del 1.3% a 2.7% presentan problemas en la caligrafía, del 3.7% a 4% problemas ortográficos, y del 1% a 3% problemas para escribir narrativas. Hooper y colaboradores (1993) describen una frecuencia mayor, pues señalan que del 6% al 22% de los estudiantes de educación media muestran dificultades significativas en la escritura. Más recientemente, el Centro Nacional sobre Estadísticas de la Educación en EUA (1999) (*National Center for Educational Statistics*) reporta que sólo aproximadamente 23% de los niños de cuarto de primaria logran escribir adecuadamente.

Características

De acuerdo con el DSM-IV-TR, el trastorno de la expresión escrita se caracteriza por una combinación de deficiencias en la capacidad del individuo para componer textos escritos, lo que se manifiesta por errores gramaticales o de puntuación en la elaboración de frases, una organización pobre de los párrafos, errores múltiples de ortografía y una grafía excesivamente deficiente.

No todos los niños con dificultad para componer textos escritos tienen este tipo de trastorno. Una instrucción deficiente, la falta de experiencia para manipular las estructuras del lenguaje o un problema cognitivo o emocional generalizado pueden afectar la expresión escrita. Cuando una escolaridad inadecuada es responsable de una expresión escrita limitada, la historia escolar misma suministra las pautas para realizar un diagnóstico diferencial.

Evolución

Las alteraciones en las características de la escritura son perceptibles en diferentes momentos del desarrollo; por ejemplo, alteraciones en la caligrafía pueden observarse desde el primer año de escuela primaria en tanto que dificultades en la composición de textos no son evidentes antes de finalizar el segundo grado de primaria puesto que la enseñanza formal de la escritura no suele llevarse a cabo antes de este grado escolar. Ellison y Semrud-Clikeman (2007) señalan que los niños pequeños con trastorno en la escritura difieren de aquellos que no lo tienen en varios aspectos, tales como en la escritura de las convenciones; por el contrario, la diferencia en los niños mayores se sitúa en las habilidades de composición al escribir narrativas (Nodine, Barenbaum y Newcomer, 1985), en la generación de textos expositivos (Thomas, Englert y Gregg, 1987), o en encontrar ideas sobre las cuales escribir (MacArtur y Graham, 1987).

El trastorno de la escritura con frecuencia persiste aun cuando estos niños estén ya cursando la escuela secundaria y, ocasionalmente, se puede observar en niños mayores o en adultos. Sin embargo, se sabe muy poco acerca de su pronóstico a largo plazo (Asociación Americana de Psiquiatría 2003).

En la actualidad, la etiología de los trastornos de aprendizaje incluye la consideración de factores intrínsecos (genéticos), perinatales y extrínsecos (ambientales). El DSM-IV-TR (Asociación Americana de Psiquiatría, 2003), señala que si bien el carácter familiar de este trastorno ha sido poco documentado, se pueden observar trastornos en la adquisición del lenguaje y otros trastornos en las habilidades académicas en parientes de primer grado.

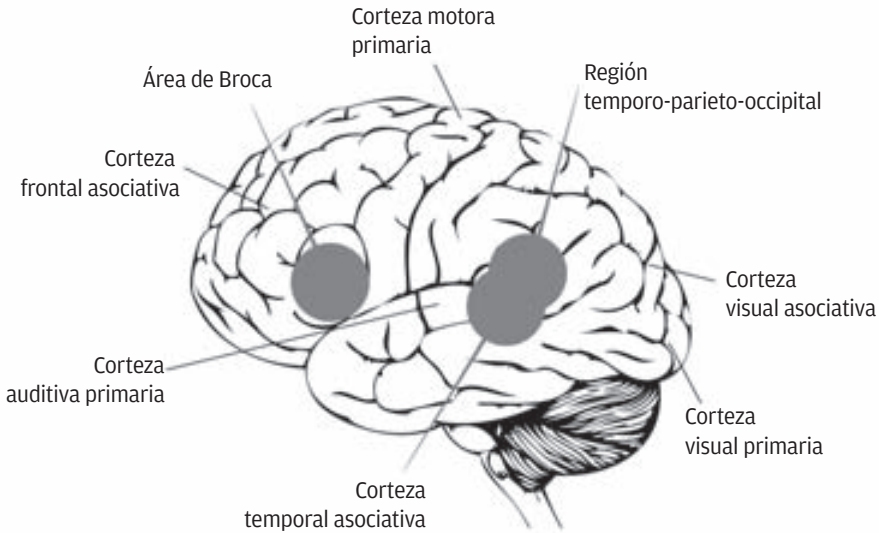
Cerebro y escritura

Con relación a la afectación neurológica responsable de este problema, estudios realizados en adultos con lesiones cerebrales han demostrado que la localización de la lesión tiene un efecto específico en la semiología del cuadro de la agrafia (trastorno adquirido de escritura), lo que ha permitido hacer inferencias sobre las zonas cerebrales que participan en este proceso. Estos estudios han distinguido en el adulto las agrafías motoras de las agrafías lingüísticas (o agrafías afásicas) (Denckla y Roeltgen, 1992). Se ha podido observar que no es posible localizar una sola región cortical discreta para una función mental compleja como lo es la escritura. En el adulto, una función compleja, como la escritura, puede verse alterada como resultado de un daño neurológico con localizaciones cerebrales diversas, pero la semiología de la expresión de la alteración puede variar.

Para ilustrar la participación cerebral en los principales mecanismos de la escritura, Serratrice y Habib (1997) los dividen en tres etapas: la primera es la percepción y comprensión por parte del cerebro del mensaje al ser escrito; para ello participan la corteza cerebral auditiva primaria de ambos hemisferios, la corteza temporal asociativa del hemisferio izquierdo (área de Wernicke); y para la comprensión de mensajes visuales participan las áreas occipitales: visuales primarias y visuales asociativas específicas (áreas periestriadas). La transcodificación del mensaje, es la más compleja y difícil de descomponer y se relaciona con dos regiones de la corteza asociativa que ocupan la encrucijada temporo-parieto-occipital izquierda (circunvolución angular o área 39 y circunvolución supramarginal o área 40). En ella se realizan los procesos integradores de transcodificación de los mensajes percibidos a las formas escritas; por ejemplo, los fonemas en grafemas. El acto motor o gesto gráfico, el cual requiere la transferencia de la información recabada en las dos etapas anteriores por las áreas sensoriales a través de la corteza motora frontal asociativa, cuya región más importante es el área de Broca. Finalmente, el mensaje se transmite a la corteza motora primaria para concretar el movimiento. Múltiples regiones cerebrales participan con estas zonas aportando informaciones suplementarias pero indispensables: el hipocampo y la corteza sensorial asociativa sobre aspectos mnésicos, el hemisferio derecho interviene en la elaboración de los elementos de carácter espacial y una visión global de la palabra escrita. Las zonas prefrontales participan en la planeación del texto escrito, el mantenimiento del tópico, el alcanzar la meta propuesta, entre otras (figura 7-1).

Pennington (1991) sugiere que la etiología del trastorno de la expresión escrita puede estar relacionada con una disfunción del hemisferio cerebral derecho y puede coexistir con un trastorno en las matemáticas. Nosotros hipotetizamos en reportes anteriores (Leal y Matute, 1995, Matute y cols., 2000) que a este tipo de problemas subyace fundamentalmente un problema de lenguaje mediado por el hemisferio izquierdo.

Figura 7-1



Principales zonas cerebrales involucradas en la expresión escrita.

Expresión escrita

La escritura es un sistema complejo, conformado por diversos subsistemas, cada uno de ellos con características propias que respetan límites impuestos por los otros subsistemas. Lograr el dominio de cada uno de estos implica el aspecto gráfico que permite al niño tener una caligrafía legible para todos, el ortográfico, las posibilidades de producir un escrito marcando la separación convencional entre las palabras y con una estructura tal que exprese un pensamiento de manera coherente. Los trastornos en la expresión escrita pueden abarcar varios o todos estos aspectos o bien afectar el manejo coordinado y de manera simultánea de todos ellos.

Matute (1997) distingue siete subsistemas específicos. El dominio de ellos permite al escritor realizar:

- 1) El trazo gráfico
- 2) La composición gráfica de la palabra, incluyendo aspectos ortográficos
- 3) La separación entre las palabras
- 4) El acento ortográfico
- 5) La puntuación
- 6) La gramática
- 7) La coherencia de los textos

Cada uno de estos siete subsistemas se rige por reglas estructurales y funcionales propias que pueden aislarse para ser enseñadas de manera independiente; de igual forma, la afectación del subsistema de escritura puede analizarse de manera aislada. En los programas escolares

se incluye la enseñanza de cada uno de ellos. Así, se puede enseñar un conjunto de reglas para realizar los trazos requeridos para conformar una letra, otros para dominar la ortografía, unos más para la utilización de signos de puntuación, entre otras. El dominio de cada uno de estos subsistemas aumenta progresivamente a lo largo de los años escolares. Sin embargo, diferencias individuales son evidentes. Se puede observar en niños pequeños la presencia de un dominio en uno de estos aspectos semejante al de algunos niños mayores; o por el contrario, falta de este dominio en algunos niños mayores.

La adquisición de la expresión escrita parte de una escritura prelitteral que se inicia en el jardín infantil y que a lo largo de la escolarización se transforma en una escritura formal. Varios estudios han examinado el desarrollo de la escritura durante la escuela primaria (Ruddell y Haggard, 1985). Se han utilizado tres criterios de medición: la longitud de la producción escrita, considerada por el número de palabras utilizadas; el dominio de la complejidad ortográfica y sintáctica; y la diferenciación entre la producción escrita y el lenguaje oral. En estas tres mediciones se observan cambios notables durante el transcurso de la escolarización.

Factores cognitivos

Harris (1995) sugiere que una muestra de escritura puede reflejar las dificultades en el desarrollo lingüístico, motor, y cognitivo dado que la escritura involucra una integración compleja de varias habilidades y una variedad de disfunciones del desarrollo pueden hacerse presentes en ella.

Cada nivel o subsistema de escritura requiere de funciones cognitivas y metacognitivas específicas. Además, la composición de un texto demanda de la participación simultánea de un número considerable de estas funciones. Así por ejemplo, se requiere de un nivel lingüístico mínimo que permita construir proposiciones y lograr entrelazarlas; el manejo de los recursos atencionales conlleva a la posibilidad de centrar la atención en aquellos elementos importantes y sostenerla hasta lograr terminar el texto. La memoria operativa permitirá mantener el tópico del texto, las habilidades visoespaciales se relacionan con una organización espacial adecuada que facilite la posterior lectura del texto, entre otras.

Se ha demostrado que los niveles de desarrollo de cada una de las funciones cognitivas se correlacionan con el desempeño de la escritura, a la vez que las dificultades en el nivel de desarrollo de los procesos cognitivos complejos en general, ejercen limitantes a la adquisición de la escritura en los primeros grados escolares. En grados intermedios, los problemas lingüísticos tienen un mayor peso en la adquisición de la escritura. Más tarde, en los grados de secundaria, las limitantes cognitivas globales vuelven a tener una relevancia mayor sobre el aprendizaje de la escritura (Berninger, 1996).

1. Lenguaje y metalenguaje. Berninger (1996) propone que por lo menos tres niveles de lenguaje deben ser considerados en la investigación sobre este trastorno: el nivel sublexico, el cual se relaciona con habilidades fonológicas tales como la segmentación en sílabas, fonemas y producción de rimas considerando unidades menores a la palabra; el nivel léxico que incluye aspectos semánticos de las palabras como unidades y el translexico o textual dirigido al procesamiento de unidades mayores a una palabra (frases, oraciones y texto). Al parecer el desarrollo del manejo de cada uno de estos tres niveles es, hasta cierto punto, independiente ya que esta misma autora

encuentra en sus investigaciones que la habilidad para componer un texto no puede predecirse a partir de la destreza a nivel de palabra o de oración; la capacidad al nivel de la oración no puede predecirse a partir del nivel de palabra o de texto; ni la habilidad a nivel de la palabra puede predecirse de la capacidad en el manejo de oraciones o textos. Es decir, la destreza en un nivel de la escritura no predice la habilidad en otro nivel del lenguaje escrito. Esto pudiera justificar al menos en parte, que la enseñanza de la escritura en la escuela primaria incluya el manejo de los tres niveles de manera independiente.

Abbott y Berninger (1993) encuentran que diferencias individuales en el lenguaje oral contribuyen a diferencias en la producción de una composición en alumnos de primer grado de primaria. Diferencias en el manejo de los niveles de lenguaje en las producciones escritas también han sido observadas en alumnos de grados intermedios de primaria. Estos mismos autores reportan que el juicio metalingüístico a nivel de palabra se correlaciona con la producción escrita a este mismo nivel.

El estudio de la relación entre consciencia metalingüística y adquisición de la lectoescritura, se ha enfocado principalmente a la consciencia fonémica y la capacidad para representar mentalmente cada unidad constitutiva de la palabra (los fonemas). Se ha señalado el carácter predictivo de la consciencia fonológica sobre la lectura.

2. Memoria y atención. La memoria a largo plazo y la memoria operativa (o de trabajo) se encuentran involucradas en el desarrollo de la escritura. La memoria operativa participa en el momento de la construcción del texto (fase de composición), los planes, las metas, la información proveniente de la memoria a largo plazo, el procedimiento para la generación y la transcripción de textos. Las estrategias de monitoreo se almacenan igualmente en la memoria operativa. Berninger (1996) encuentra que las diferencias individuales en este tipo de memoria predicen diferencias en la composición en escritores de grados de secundaria más que en escritores de primaria. En consecuencia la memoria operativa juega un papel importante en el aumento del dominio de la escritura. Diferencias individuales en dicha memoria están más relacionadas con la generación de textos que con la transcripción, mientras que diferencias individuales en la memoria a corto plazo están más relacionadas con la transcripción que con la generación de textos.

El manejo adecuado de los recursos atencionales es una competencia que facilita el aprendizaje de la lectoescritura.

3. Lectura. A la vez que la lectura y la escritura comparten varios aspectos tanto como sistemas o como procesos, cada una de ellas cuenta con sus propios componentes lo que hace que la habilidad lectora no sea suficiente para explicar la habilidad de escritura. Dicho en otras palabras, un niño buen lector no necesariamente será también un buen escritor.
4. Funciones ejecutivas. Las funciones ejecutivas permiten la organización y planeación del texto, la flexibilidad cognitiva necesaria para poder escoger la estrategia adecuada de acuerdo con las características textuales a considerar, y el manejo de manera simultánea y en paralelo de los diferentes subsistemas de escritura, necesarios para producir un texto que reúna los niveles de dominio óptimos de cada subsistema. Así, el escritor debe manejar la ortografía, el vocabulario, la sintaxis, la puntuación, la separación entre palabras, las cualidades gráficas y la coherencia textual a la vez que está componiendo el texto. Además, del control y manejo de los elementos necesarios

para integrar el texto, se requiere de la consciencia de la existencia de un lector y de la sensibilidad de sus requerimientos. Si no se consideran estos últimos aspectos, se produce un escrito elíptico que omite o confunde rasgos o hechos importantes (Gregg, 1995). Es decir, las cualidades del texto además del conocimiento del contenido, la competencia lingüística y las habilidades de metacomunicación van a depender de las posibilidades que tenga el escritor para ir organizando todos los elementos en un todo coherente.

Dicho de otra forma, al escribir un texto, el individuo debe: controlar la velocidad de ejecución, planear y organizar el texto; y superar las dificultades que encuentre. Estas dificultades pueden ser de tipo cognitivo relacionadas con el manejo de los diferentes niveles lingüísticos requeridos en el momento de la composición del texto. También pueden estar en relación con el dominio del contenido del texto. Finalmente, tener la flexibilidad cognitiva necesaria para ir adecuando su desempeño al momento de escribir. Son precisamente estas funciones ejecutivas las que permiten al individuo mantener el comportamiento hasta terminar el texto. Dado lo anterior, las funciones ejecutivas son críticas durante el proceso de escritura (Hooper y cols. 2002). Sin embargo, poco se ha estudiado la relación entre expresión escrita y funciones ejecutivas.

5. Variables afectivas. Gregg y Mather (2002) observan que la ansiedad, preocupación y motivación son tres variables afectivas que influyen la escritura. Si bien la existencia de características peculiares en la expresión escrita se ha observado en diferentes enfermedades neurológicas y psiquiátricas como es la hipergrafía en ciertas formas de esquizofrenia y epilepsia (algunas formas de epilepsia del lóbulo temporal), otro tipo de investigaciones sobre niños y adultos con trastornos del aprendizaje han demostrado que estos individuos presentan con frecuencia baja autoestima, autoconcepto académico negativo, y características de desadaptación.

Dificultades en el aprendizaje de cada uno de los subsistemas de escritura

Disgrafías motoras

La escritura de una letra o una palabra con un lápiz sobre un papel se correlaciona con las posibilidades gráficas (de dibujo) del niño en etapas previas a la adquisición de la escritura propiamente dicha. Este aprendizaje permite al niño, antes de los 5 años de edad, ser capaz de dibujar algunas letras del alfabeto. En el jardín infantil se inicia el aprendizaje de la escritura propiamente dicho, según las normas caligráficas enseñadas por el maestro, las cuales varían, según las culturas. Serratrice y Habib (1997) señalan la existencia de tres etapas en este aprendizaje: precaligráfica, la cual se inicia hacia los 5–6 años de edad en donde las normas aprendidas son difíciles de respetar y los niños producen trazos rectos, partidos o arqueados, curvas angulosas y mal cerradas, una dimensión irregular de las letras con una unión imperfecta entre ellas. Ajuriaguerra y colaboradores (1984) señalan que los niños de 6 años, en comparación con los de 7 años, cometen un mayor número de errores gráficos por deformación de letras, líneas descendentes entrecortadas, trazos vacilantes, temblor. Posteriormente, hacia los 8-9 años se inicia la etapa caligráfica infantil. En esta etapa, los trazos

del niño se asemejan al modelo aprendido ya que logra producir trazos suaves, las líneas son rectas, logra realizar las uniones entre las letras, y los espacios son regulares, del mismo tamaño que las letras y, los márgenes se respetan. En los niños de 10 años, en comparación con los de 11 años, se observa mayor número de irregularidades en la dimensión de las letras. La etapa poscaligráfica se ubica en la adolescencia, a partir de los 12 años el niño escribe normalmente y sin esfuerzo. En este momento, la escritura es utilizada para actividades extracurriculares e imprime a su grafismo características personales. Su conducta gráfica adquiere autonomía y como resultado, progresivamente su escritura presenta características distintivas, un estilo personal en el que pueden perderse algunos aspectos positivos como la regularidad y la legibilidad.

Los mecanismos motores involucrados en el trazo gráfico incluyen la oposición pulgar-índice para la prensión del lápiz, la postura del cuerpo y del brazo, la melodía cinética (Luria, 1989) que permite realizar un trazo suave, coordinado y entrelazado. Los componentes cognitivos son diversos e incluyen mecanismos de tipo espacial, en los cuales el papel es el espacio donde se van a organizar los trazos; el niño tiene que aprender a realizar un trazo organizado, horizontal, de izquierda a derecha, respetando márgenes. Otros componentes cognitivos son de tipo práxico en donde se coordinan los movimientos voluntarios para alcanzar un fin determinado. Todo esto es enseñado en la escuela en etapas iniciales. Dificultades en alguno de estos aspectos pueden afectar los trazos gráficos pero no van a causar problemas expresivos.

Los niños mayores que presentan un trastorno del desarrollo de la coordinación pueden presentar una caligrafía deficiente, por lo que el diagnóstico diferencial es pertinente. Smits-Engelsman y colaboradores (2001) encuentran en niños de 4º y 5º de primaria que los problemas caligráficos serios se acompañan de un déficit en la coordinación motriz fina, caracterizado por la presencia de movimientos más rápidos y primitivos, falta de inhibición de movimientos ajenos a la tarea y pobre coordinación en las habilidades motrices finas.

Disortografía

A los problemas para la adquisición de la ortografía se les ha llamado trastornos de la ortografía, disortografía o disgrafía del desarrollo. Algunos investigadores han examinado los errores ortográficos¹ de los niños con trastornos del aprendizaje de la lectura (también llamados disléxicos) comparándolos con los cometidos por niños sin este tipo de trastornos (p. ej., Aaron, 1982; Boder, 1971; Mykelbust y Johnson, 1962).

Los estudios sobre los errores de ortografía realizados desde una perspectiva del desarrollo sugieren que los errores dan cuenta del cambio en las reglas que gobiernan la escritura. Es decir, los niños establecen sus propias reglas y éstas van cambiando hasta llegar a las que propone la norma (Beers y Henderson, 1977). Las mismas reglas se observan en los niños con y sin problemas de escritura pero a momentos diferentes.

Leal y Matute (2001) reportan que en el español, los niños con estos problemas producen significativamente más errores de escritura que sus homólogos sin este tipo de problemas.

1 En inglés los llamados *spelling-errors* no son sólo ortográficos ya que son resultantes de dificultades en otro tipo de procesos que permiten la representación del lenguaje a través de un sistema de escritura pero que, se utiliza como sinónimo a ortografía (ver Harris y Hodges, 1995).

Sin embargo, un porcentaje elevado de los errores cometidos por los niños sin problemas se relaciona con la representación de los fonemas que tienen dos o más posibilidades (errores estrictamente ortográficos) en tanto que en los niños con el trastorno de la escritura el porcentaje de errores de este tipo es menor. En ambos grupos de niños, los errores ortográficos homofónicos son los más frecuentes y no se observa una diferencia significativa en cuanto al número de errores realizado por cada uno de los grupos. Los errores ortográficos heterofónicos, son escasos y tampoco marcan diferencias entre los dos grupos. Sin embargo, los errores no ortográficos de cualquier tipo: relacionados con la consciencia fonémica, la confusión de fonemas, o por confusión visoespacial (p. ej., b/d), son cometidos con mayor frecuencia por los niños con trastornos del aprendizaje de la lectoescritura que por aquellos que no lo tienen.

La frecuencia de errores ortográficos en textos escritos por niños sin trastornos del aprendizaje descrita por Matute, Leal y Zarabozo (2000), indica que el grado de ambigüedad de la ortografía del español es difícil de dominar para el escolar y, por lo tanto, este sistema ortográfico no es tan transparente como con frecuencia se le reconoce en la literatura sobre sistemas ortográficos (Frost y Katz, 1992; Taylor y Olson, 1995).

Ardila, Rosselli y Ostrosky (1996) estudiaron los errores de escritura en dos muestras de individuos hispanohablantes: niños de tercer grado y estudiantes universitarios, en la escritura de 95 palabras que incluían todas las decisiones ortográficas existentes en español. El cuadro 7-2 presenta la frecuencia hallada de errores no homófonos y errores homófonos en ambos grupos. Se observa que errores homófonos son frecuentes aun en estudiantes universitarios, en tanto que los errores no homófonos son inusuales aun en niños de tercer grado; ocasionalmente se encuentran sustituciones u omisiones de letras.

Cuadro 7-2. Errores en la escritura de 95 palabras que incluían todas las decisiones ortográficas posibles (35 niños del tercer grado de educación primaria, edad promedio 8.94 años y 57 estudiantes universitarios, edad promedio 20.14 años). A. Errores no homófonos. B. Errores homófonos

A. Errores no homófonos. Promedio por individuo							
	Niños		Adultos				
Sustitución letras	1.06		0.05				
Omisiones letras	0.20		0.00				
Intercambio letras	0.00		0.00				
Sustitución morfemas	0.03		0.00				
B. Porcentaje de individuos que presentan errores homófonos (ortográficos)							
	Número de errores						
	0	1-5	6-10	11-15	16-20	21-25	> 25
Niños	0.0	2.9	5.7	14.3	17.1	2.6	31.4
Adultos	8.8	56.1	29.8	1.7	3.5	0.0	0.0

A través de los modelos de ruta dual desarrollados en neuropsicología cognitiva en las últimas décadas para explicar, en un sistema alfabético, el procesamiento de una palabra (oral o escrita), se ha buscado entender los mecanismos que subyacen a la escritura de una palabra. En

ellos se postula que existen dos o tres vías para escribir de manera correcta una palabra; una de ellas es la vía sublexical y se considera indirecta dado que primero se decodifica (o codifica) la representación de los sonidos para luego llegar al significado; es decir, esta ruta está mediada por la fonología y por lo tanto es dependiente del habla. La otra vía es la vía lexical y permite la escritura de la palabra a través, por así decirlo, de la memorización de la forma global y de las características morfológicas y semánticas de la misma. Así, a través del uso de la vía sublexical se realizan procesos segmentales y subsemánticos (los cuales pueden ser a nivel de fonemas o de sílabas), por medio de la ruta lexical intervienen procesos lexicales y morféimicos. La alteración en una u otra vía conlleva a problemas de escritura con características específicas.

Los modelos psicolingüísticos de doble ruta se han abocado a diferenciar subgrupos de problemas en el manejo de la ortografía con relación al tipo de errores. Por una parte se tiene la agrafia léxica en la que el individuo utiliza preferentemente la ruta sublexical y, por tanto, su escritura se caracteriza por la presencia de errores ortográficos fonográficamente aceptables; el deletreo de no palabras es más fácil que el deletreo de palabras reales y en estas últimas es aún más deficiente cuando son de ortografía irregular. La ortografía de palabras de alta frecuencia es mejor que en las de baja frecuencia (Beauvois y Dérousné, 1981).

Por otra parte, se presenta la agrafia fonológica (Shallice, 1981). En este problema la sobredependencia de la ruta léxica ante la alteración de la ruta sublexical conlleva la presencia de errores semánticos (p. ej., escribir hospital por doctor), errores derivacionales (p. ej., panadero por panadería), ausencias de respuesta y errores ortográficos y mayor dificultad para la escritura de no palabras que de palabras (Ellis, 1982; 1990).

La aplicabilidad de tal modelo de la doble ruta ha sido seriamente cuestionada en sistemas de escritura que utilizan ortografías transparentes, como el español (p. ej., Ardila, 1998; Karanth, 2003).

Trastorno en la expresión escrita

Al escribir un texto además de los aspectos gráfico y ortográfico que hemos señalado, el niño tiene que aprender a manejar diferentes tipos de elementos propios a la composición textual, las dificultades en el manejo de estos elementos caracterizan el trastorno de la expresión escrita.

Separación entre las palabras

En la cadena hablada no hacemos pausas entre las palabras como lo exige la escritura. La escritura enfrenta al niño al manejo de la separación entre palabras así como a la reflexión metalingüística la que permitirá el desarrollo de la noción de palabra. El manejo espacial de los trazos gráficos en el papel es también un elemento importante que permite delimitar los espacios entre las palabras; de hecho anteriormente era el único aspecto reconocido.

Entre los criterios utilizados por estos niños para definir una palabra encontramos que aun en grados de primaria todavía hacen alusión a aspectos formales de la palabra indicando la necesidad de variedad, y cantidad de grafías como lo señalan Ferreiro y Teberosky (1979) en niños más pequeños. Otros criterios están relacionados con la presencia de un referente, la utilización, las características ortográficas y el significado. El primero invita a que palabras sin referente concreto, como las palabras enlace, no sean consideradas como tales. Con relación al tipo de palabra también se ha observado que los niños aceptan, con mayor facilidad, a los

sustantivos, adjetivos y verbos que a las preposiciones, conjunciones y otros términos de enlace como palabras (Ferreiro y Pontecorvo, 1996). Estas autoras encuentran que los niños de 2º y 3º de primaria producen textos donde se observan dificultades para manejar la separación convencional entre palabras produciendo principalmente uniones donde se debía de separar (p. ej., elobo–el lobo) pero también separaciones donde se debería de unir (p. ej., en contro–encontró) un número muy reducido de textos (3%) presentaban únicamente una separación convencional.

Puntuación

La puntuación de los textos escritos pretende reproducir la entonación del lenguaje oral (Real Academia Española, 1999). La importancia en la transmisión del significado es puesta en relevancia señalando que de ella depende en gran parte, la correcta expresión y comprensión de los mensajes escritos ya que la puntuación organiza el discurso y sus diferentes elementos y permite evitar la ambigüedad en textos que, sin su empleo, podrían tener interpretaciones diferentes (p. 55).

Para el manejo de la puntuación, el niño tiene que realizar un ejercicio de reflexión metalingüística en dos niveles; uno de ellos relacionado con la entonación y el otro con el significado. Muy probablemente, existe un aprendizaje basado en reglas donde este tipo de reflexión pierde importancia. En los escritos analizados se encontró que los niños de los tres últimos grados de primaria utilizan un mayor número de signos de puntuación en comparación con los de 2º y 3º grado. Por lo general, el primer signo de puntuación que un niño utiliza de manera espontánea es el punto final.

Gramática

Existe una tradición de varios años de estudio de las variaciones de las características gramaticales de los textos infantiles con relación a la edad y al grado escolar. Un punto central de interés es marcar justamente la diferencia entre la gramática del lenguaje oral y la del escrito. Si bien, los cambios que se observan en las producciones escritas siguen patrones semejantes a los observados en el lenguaje oral donde la progresión parece moverse de oraciones yuxtapuestas a coordinadas y subordinadas, también se reportan características específicas a los textos escritos relacionadas con:

- a) La frecuencia de uso de los diferentes tipos de cláusulas: al parecer los niños utilizan un mayor porcentaje de cláusulas subordinadas en la escritura que en la expresión oral a la vez que, un mayor porcentaje de cláusulas adverbiales con excepción de las cláusulas de tiempo y causa son utilizadas en la expresión oral de los niños (Harrell, 1957).
- b) Los momentos en que suceden los cambios en la sintaxis parecen también ser diferentes según sea lenguaje oral o escrito. O'Donnell, Griffin y Morris (1967) señalan que existe una variación diferente en la sintaxis del habla y de la escritura en niños de 3º, 5º y 7º. En 3º la complejidad de las oraciones de la expresión oral es mayor a la observada en expresión escrita, mientras que en los grados 5º y 7º se observa la inversa.

Coherencia de los textos

Existen diferentes medidas para conocer y evaluar la coherencia de los textos producidos por los niños. Algunas de estas son indirectas como es tomar en cuenta la fluidez en la composición (número de palabras producidas dentro de un intervalo de tiempo constante), y otras más subjetivas como sería considerar la calidad de la composición medida de manera global a través de la calificación de dos o más jueces dada por el contenido y la organización del texto en una escala del 1 al 5 (Berninger, 1996). Las mediciones resultantes utilizando cualquiera de los dos métodos indican un aumento en la calificación otorgada a través de los grados escolares de primaria (Berninger, 1996).

En general, los niños con trastornos en la expresión escrita producen textos más cortos (utilizan un menor número de palabras), recuperan un menor número de proposiciones, y sus textos no alcanzan un nivel alto de coherencia al ser comparados con los textos producidos por niños sin este tipo de problemas (Matute y cols. 2000).

Leal y colaboradores (1996) encuentran a través de un estudio longitudinal de dos años que, tanto en el grupo de niños con trastornos del aprendizaje como en aquellos sin él, las medias de la segunda evaluación son superiores a las obtenidas en la primera evaluación. Sin embargo, las medias obtenidas para las tres medidas de escritura por el grupo con problemas en la segunda evaluación son inferiores a las medias obtenidas por el grupo sin problemas en la primera evaluación. Dicho de otra manera, si bien hay cambios significativos en las producciones narrativas de los niños con problemas al paso de dos años, estos no alcanzaron los niveles de los niños sin problemas dos años antes.

Evaluación del trastorno de la expresión escrita

Aspectos caligráficos

Aquí se detectan dos componentes uno práxico y otro espacial. La alteración del primero se denomina disgrafía apráxica y en ella se reconocen dificultades para el manejo de los trazos al escribir, los cuales resultan irregulares, con tendencia al macrografismo, letras mal formadas, con cierre defectuoso e inclinación heterogénea. La disgrafía espacial se caracteriza por un manejo inadecuado del espacio (papel) en el que se escribe. En los adultos, este problema se caracteriza por una escritura en la parte derecha de la hoja de papel, con ensanchamiento del margen izquierdo que progresivamente aumenta de tamaño. Además, presenta una disposición anómala de las líneas (renglones) las cuales pueden ser oblicuas, unas veces ascendentes y otras descendentes (Serratrice y Habib, 1997).

Ortografía

En el capítulo sobre dislexia hablamos de la transparencia /opacidad de los sistemas ortográficos y señalamos que si bien el español es considerado como un sistema transparente, éste es más transparente para leer que para escribir dado que las relaciones unívocas grafema-fonema son más frecuentes que las relaciones fonema-grafema. Aquellos fonemas que pueden representarse por dos o más grafías generan confusiones que en la mayoría de las veces no

se resuelven fácilmente; las reglas que rigen la solución de esta ambigüedad no son explícitas. La persona que no logra dominar estas reglas, o solucionar esta ambigüedad cometerá errores de ortografía. Además, el manejo ortográfico implica tanto habilidades sublexicales como lexicales.

Para manejar las características ortográficas del español, un niño tiene que aprender a representar aquellos fonemas que guardan una relación equívoca con las grafías. Estos problemas se resuelven de acuerdo a diferentes criterios:

- a) Las reglas de combinación son las conocidas como reglas ortográficas; por ejemplo, se escribe B en las sílabas 'bra, bre, bri, bro, bru'.
- b) Menos explícitas que las reglas anteriores están las reglas que llamaremos semántico-derivacionales (p. ej., la palabra vista se escribe con "v" porque se deriva de la palabra ver, que también se escribe con "v"), es decir que con conocer la ortografía de una palabra se puede saber cómo se escriben aquellas de su misma familia.
- c) En la mayoría de los casos, la representación gráfica de aquellos fonemas que no guardan una relación unívoca con una grafía es dada de manera aparentemente arbitraria y, por tanto, meramente convencional (p. ej., manzana). Entonces, el niño tiene que atender a la forma visual (como ha visto escrita la palabra).

Las dificultades que el sistema ortográfico del español impone, están dadas por la presencia de: dígrafos (CH, LL, RR, QU, GU) (Real Academia Española, 1999); fonemas que pueden ser representados por dos o más grafemas (p. ej., el fonema /b/ puede ser representado por los grafemas B y V) y, grafemas que pueden representar dos fonemas diferentes (p. ej., el grafema G representa al fonema /g/ y al fonema /x/). Con esto, los errores resultantes por las dificultades en el manejo del sistema ortográfico del español pueden ser de dos tipos:

Errores homófonos, donde la palabra producida es fonológicamente equivalente a la palabra meta (p. ej., dizfrazo por 'disfrazó'; entonces por 'entonces'; ardiya por 'ardilla'; bolbio por 'volvió'; isieron por 'hicieron', entre otras).

Errores no-homófonos, los cuales se relacionan con la substitución de un grafema por otro o por la omisión de uno o varios de estos que da como resultado una palabra o no palabra fonológicamente diferente (p. ej., jugueta por 'juguetona').

Ardila y colaboradores (1996) reportan que la frecuencia de errores no homófonos es muy baja en niños de los últimos grados de primaria. Sin embargo, éstos suelen observarse en niños que cursan estos grados de primaria y que presentan un trastorno de la expresión escrita.

La apropiación por el niño de este subsistema ha sido ampliamente estudiada y se reconoce la presencia de niveles basados por una parte, en los procesos utilizados para escribir (Ferreiro y cols., 1982) y por la otra, en las características del subsistema. Para profundizar sobre este aspecto remitimos a Ardila, Rosselli y Matute (2005).

Sin embargo, como ya se señaló, no todos los errores que cometen los niños son estrictamente ortográficos. Aquellos errores no ortográficos reflejan dificultades en los procesos que el niño debe dominar para llegar a escribir ortográficamente:

Errores asociados a la consciencia fonémica. Una dificultad en este tipo se manifiesta en la omisión de una o más letras dentro de una palabra. Es muy probable que las características fonológicas de la lengua limiten la representación de los fonemas y, por tanto, estos errores den cuenta de procesos diferentes (p. ej., quiron/quitaron, ete/esta, decubierto/descubierto, nie/nieve).

Errores fonológicos. Estos errores se manifiestan en la confusión de dos fonemas, sea porque comparten punto o modo de articulación sea por un proceso fonológico que pueda llevar de un fonema a otro (p. ej., animales/animales).

Errores visomotores o visoespaciales. Estos errores se asocian a procesos visuomotores o visoespaciales que se manifiestan en la confusión de dos letras que guardan una relación de simetría axial o lateral. (p. ej., lodo/lobo).

Errores ortográficos homofónicos. Se presentan cuando el niño tiene que seleccionar entre dos o más opciones impuestas por el sistema para representar un fonema dado y selecciona la opción que no corresponde a la norma (p. ej., conegitos/conejitos, vosque/bosque, devorárselo/devorárselo, alludarle/ayudarle, eyos/ellos, rrápido/rápido, selebrarlo/celebrarlo, comérce-lo/comérselo, velos/veloz, quizo/quiso, uyo/huyó, hanciano/anciano, buo/buho, esepito/excepto, isieron/hicieron, yso/hizo, mui/muy, hiba/iba).

Errores ortográficos heterofónicos. Estos se presentan cuando se confunde la representación de dos fonemas que comparten un grafema. Este es el caso por ejemplo, del fonema /g/que se puede representar a través de los grafemas G y GU y el fonema /j/representado por J, G y X (p. ej., amijos/amigos, degaron/dejaron, sorillo/zorrillo, acel/aquel).

Otros errores de escritura. En este apartado incluimos errores de diferente tipo pero que por su escasa aparición consideramos que no era relevante incluirlos en un apartado diferente. Aquí tenemos adición de grafías (p. ej., trompesar/tropezar), confusiones de palabras homófonas (ahí/hay).

Los fonemas que generan mayor confusión ortográfica en una muestra de niños de primaria mexicanos son los fonemas /b/ y /s/(Leal y Matute, 2001). La dificultad está dada en estos casos por la presencia de la posibilidad de ser representados por dos o más grafemas.

Acento ortográfico

Mención aparte se merece el acento gráfico. En español, éste gráfico tiene como fin señalar en ciertos casos la sílaba tónica de la palabra (Real Academia de la Lengua Española, 1999). No todas las sílabas tónicas se acentúan gráficamente y la utilización del acento gráfico se rige por reglas de acentuación explícitas. En algunos otros casos se utiliza para distinguir palabras pertenecientes a diferentes categorías gramaticales, que tienen, sin embargo, forma idéntica. La acentuación en español está íntimamente relacionada tanto con aspectos sublexicales como lexicales. Con relación a los primeros se distinguen las tareas metalingüísticas principalmente relacionadas con la consciencia fonológica que permiten la segmentación silábica de la palabra, y la identificación de la sílaba tónica. Si bien, las características ortográficas de la acentuación pueden relacionarse con aspectos sublexicales también la consideración de las características gramaticales y morfológicas de la palabra son importantes. Son escasos los niños de primaria que utilizan de manera espontánea el acento en sus escritos y los son todavía más los niños con trastornos en la expresión escrita.

La expresión escrita

Con base en estudios anteriores (Leal y Matute, 1995, Matute y cols. 2000, Matute y Leal, 2003b), en la ENI (Matute, Rosselli, Ardila y Ostrosky, 2007) proponemos, a través de una tarea de recuperación escrita, un sistema de clasificación de las narrativas escritas por niños en

siete niveles considerando que el dominio creciente de la conexidad sintáctica (Halliday y Hasanm, 1976), la complejidad pragmática (Givón, 1983) y el criterio antiguo de completud narrativa permite la escritura de textos a la vez más complejos y más claros. En el nivel 1 de coherencia se ubican los textos compuestos por palabras aisladas. Los textos del nivel 2 son aquellos en donde se logra articular al menos una oración. En el nivel 3 se ubican los textos en el que se incluye solamente una parte de la narrativa. El nivel 4 comprende todos aquellos textos que muestran solamente un resumen de la narrativa. En el nivel 5 se incluyen los textos que tratan de dominar la complejidad pragmática aunque no exhiben una cohesión sintáctica completa. El nivel 6 está conformado por aquellos textos que aun cuando logran alcanzar una cohesión sintáctica adecuada, pierden complejidad pragmática, o sea simplifican la historia dentro de los límites aceptables. Finalmente, el nivel 7 corresponde al subgrupo de textos que logran armonizar el dominio de la cohesión sintáctica con el de la complejidad pragmática y de esa manera logran la máxima coherencia y sofisticación narrativa.

Una medida de igual interés es la longitud de la expresión escrita considerada como el número de palabras utilizadas.

Dominios cognitivos

- a) **Las habilidades fonológicas.** En el plano del lenguaje oral, la integridad de la fonología debe asegurarse primero; la capacidad del niño para discriminar y producir los fonemas que el español distingue. Dificultades a este nivel, presentes en etapas iniciales de la adquisición de la escritura pueden limitar el establecimiento de la relación fonema-grafema. En grados superiores de primaria es rara la presencia de estas dificultades excepto en niños que presentan problemas en el aprendizaje (Matute y Leal, 2003a).
- b) **La consciencia fonológica en general y la fonémica en particular.** La consciencia fonológica permite reconocer al lenguaje como divisible y con ello reflexionar sobre la existencia de elementos discretos no significativos del lenguaje oral, y así manipular los sonidos de una emisión verbal y con ello segmentar la cadena hablada en sílabas, fonemas, entre otros. Esta actividad es primordial para realizar una escritura alfabética. Høien y colaboradores (1995) y Torgesen (1995) sostienen que esta consciencia se adquiere de manera gradual, atravesando varias etapas que permitirán reconocer las sílabas, la rima, el fonema inicial, entre otras, hasta poder realizar un análisis más fino basado en fonos. Se considera que antes del aprendizaje formal de la lectoescritura, el niño es capaz de realizar las tres primeras tareas pero es con el desarrollo de la consciencia fonémica cuando el niño logra tener una escritura alfabética; logra representar cada fonema con un símbolo escrito y así finalmente establecer la relación entre un fonema y su grafema correspondiente. Si bien, no existe aún un acuerdo de que si el manejo de la escritura es un precursor (Morais y cols., 1979) o el resultado del desarrollo de la consciencia fonémica (Høien y cols., 1995), los trabajos que han evaluado las habilidades de consciencia fonémica en niños antes y después de que adquirieran la lectoescritura han encontrado que las mediciones de consciencia fonémica se correlacionan con las de lectura y escritura, (Bryant y cols., 1989; Kirtley y cols., 1989; Wimmer, 1991; Cardoso-Martins, 1995). La mayoría de las investigaciones se han centrado en la relación entre consciencia fonológica y el aprendizaje de la lectura (no de la escritura).

- c) **Las habilidades de análisis y de memoria visual.** Así como en el plano del lenguaje oral, el niño debe tener la capacidad de discriminar los fonemas entre sí, en el plano de la escritura, debe asegurarse la capacidad de discriminar los grafemas entre sí con el fin de representarlos correctamente. En el sistema alfabético del español algunos grafemas, más que otros, se parecen entre sí. Estas semejanzas generan confusiones en el transcurso del aprendizaje y hacen que en el momento de escribirlos se cometan errores. Las principales confusiones entre grafemas al parecer se basan en dificultades en el análisis secuencial visual relacionadas principalmente con la orientación izquierda- derecha y arriba-abajo de los elementos que constituyen el grafema (Aarón, 1982). Aquí estamos hablando de la reconocida confusión entre los grafemas 'p', 'b', 'd' y 'q'. Sin embargo, cualquier otro tipo de semejanza entre grafemas puede ocasionar confusiones. A partir de 4º de primaria no se registran estas confusiones en niños con un tránsito regular en la escuela primaria. No obstante, estas confusiones son evidentes en niños que presentan problemas en el aprendizaje de la lectoescritura (Matute y Leal, 2003a).

Trastorno de la expresión escrita como una disfunción ejecutiva

Como ya lo hemos señalado, la escritura requiere de un trabajo ejecutivo con el fin de lograr el control de los diferentes elementos que intervienen al momento de componer un texto sin perder la meta que se persigue con ello (p. ej., hacer un ensayo sobre un tema determinado, escribir un cuento, entre otros). Por lo anterior, la calidad del escrito se verá favorecida o bien limitada no sólo por el conocimiento o desconocimiento de cada uno de los elementos de la escritura y de las reglas que los gobiernan sino también por la facilidad o dificultad con la que se manejan todos ellos de manera simultánea al momento de estar componiendo el escrito.

Dado lo anterior, se ha reconocido a la expresión escrita como un proceso de resolución de problemas donde el escritor intenta producir un texto visible, comprensible y legible reflejando su conocimiento declarativo. Poco se ha estudiado la relación entre funciones ejecutivas y trastorno en la expresión escrita. Hooper y colaboradores (2002) encuentran que el desempeño en tareas que miden las funciones ejecutivas tales como iniciación, sostenimiento e inhibición de la tarea, discrimina a los buenos de los malos escritores.

La investigación en esta área es importante para determinar hasta qué punto las dificultades en la expresión escrita están relacionadas con un problema de tipo cognitivo y hasta que otro se trata de un problema ejecutivo.

Tratamiento y pronóstico

La heterogeneidad de este trastorno es una consideración importante ya que el enfoque a utilizar en los programas educativos varía con relación al cuadro clínico que cada niño presente. Sin embargo, poco se ha indagado sobre las pautas necesarias para la enseñanza específica adecuada, y por consiguiente los niños con este trastorno se encuentran en particular riesgo de ser desatendidos (Harris, 1995).

Además, los niños con trastorno en la expresión escrita tienen dificultad para realizar tareas que son esenciales dentro del ámbito escolar como es el tomar notas. Tomar notas requiere escuchar, comprender, retener información a medida que se procesa nueva información y resumir los puntos relevantes en un formato útil. Así, lo anterior se debe realizar

a una velocidad adecuada, de manera automática y las notas deben tener una calidad para que resulten útiles en un futuro. Con ello queda claro que el trastorno en la expresión escrita puede resultar altamente incapacitante en la vida escolar.

Existen diferentes enfoques para atender este trastorno. Por lo general, se hace un programa a partir de un análisis minucioso de las dificultades de escritura específicas que enfrenta el niño. En dicho programa se incluyen los aspectos de escritura específicos a atender (caligrafía, ortografía, composición textual, entre otros), junto con la atención de las áreas cognitivas que se encuentran bajas y se reconocen como cruciales en dicho aprendizaje (memoria, percepción visual, consciencia fonológica y atención, entre otros).

En los niños más pequeños se hace más énfasis en las habilidades caligráficas, ortográficas y en la expresión oral, en tanto que en los niños mayores se atienden aspectos textuales que faciliten su desempeño académico. El uso de computadora puede facilitar este proceso.

Es crucial la inclusión de actividades de preescritura, tales como planear lo que se va a escribir, organizar las ideas, analizar y caracterizar la estructura de diferentes tipos de textos (narrativos, expositivos y argumentativos). Dentro de las actividades de escritura propiamente dichas está la organización secuencial de ideas para lo cual se pueden utilizar esquemas. Una vez que se tenga el texto escrito, se entrenará al niño a utilizar estrategias de autoevaluación para corregir su propia producción.

Motivar al niño a utilizar estrategias para solucionar problemas, alcanzar metas, y modificar su postura negativa ante sus dificultades en la escritura puede apoyar de manera indirecta una mejor escritura.

Referencias

- Aaron, P. (1982). The Neuropsychology of developmental dyslexia. En R. Malatesha & P. Aaron (Eds.), *Reading disorders*. EUA: Academic Press.
- Abbott, R. & Berninger, V. (1993). Structural equation modeling of relationships among developmental skills and writing skills in primary and intermediate grade students. *Journal of Educational Psychology*, 85, 478-508.
- Ajuriaguerra, J., Auzias, M., Coumes, F., Denner, A., Lavondes-Mond, V., Perron, R. & Stanbak, M. (1984). *La Escritura del niño*. España: Laia.
- Ajuriaguerra, J., Borel Maisonnay, S., Diatkine, R., Narlian, S. & Stambak, M. (1958). Le groupe de audimutites. *La Psychiatrie de l'Enfant*, 1, 51.
- Ardila, A. (1998). Semantic paralexias in the Spanish language. *Aphasiology*, 10, 885-900.
- Ardila, A., Bateman, J., Niño, C., Pulido, E., Rivera, D. & Vanegas, C. (1994). An epidemiological study of stuttering. *Journal of Communication Disorders*, 27, 37-48.
- Ardila, A., Rosselli, M. & Matute, E. (2005). *Neuropsicología de los trastornos del aprendizaje*. México: Editorial El Manual Moderno/Universidad de Guadalajara/UNAM.
- Ardila, A., Rosselli, M. & Ostrosky, F. (1996). Agraphia in Spanish-language. *Aphasiology*, 10, 723-739.
- Asociación Americana de Psiquiatría (2003). *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*, Texto revisado, DSM-IV-TR. (J. López-Ibor Aliño y M. Valdés Miyar, coordinadores de la edición española). Barcelona, España: Masson.
- Beauvois, M. & Dérounès, J. (1981). Lexical or orthographic dysgraphia. *Brain*, 104, 21-50.
- Beers, A. y Henderson, N. (1977). A study of developing orthographic concepts among first-grade children. *Research in Teaching of English* 11, 133-148.
- Berninger, V. (1996). *Reading and writing acquisition: A developmental neuropsychological perspective*. EUA: Westview Press.
- Berninger, V. & Hart, T. (1992). From research to clinical assessment of reading and writing disorders. The unit of analysis problem. En R. Joshi & C. Leong (Eds.), *Reading disabilities: Diagnosis and component process*. Dordrecht, Holanda: Kluwer Academic Publishers.
- Boder, E. (1971). Developmental dyslexia: prevailing diagnostic concepts and a new diagnostic approach. En H. Myklebust (Ed.), *Progress in learning disabilities*. New York, EUA: Grune & Stratton.

- Bryant, P., Bradley, L., MacLean, M. & Crossland, J. (1989). Nursery rhymes, phonological skills and reading, *Child Language*, 16, 407-428.
- Cardoso-Martins, C. (1995). Sensibility to rhymes, syllables, and phonemes in literacy acquisition in Portuguese. *Reading Research Quarterly*, 30, 808-828.
- Denckla, M. & Roeltgen, D. (1992). Disorders of motor control and function. En S. Segalowitz & I. Rapin & F. Boller & J. Grafman (Eds.), *Handbook of neuropsychology*, 7, *child neuropsychology*. Amsterdam, Holanda: Elsevier Science Publishers.
- Ellis, A. (1982). Spelling and writing (and reading and speaking). En A. Ellis (Ed.), *Normality and pathology in cognitive functions*. London, England: Academic Press.
- Ellis, A. (1990). Ortografía y escritura (y lectura y habla), En F. Valle, F. Cuetos, J. Igoa & S. Del Viso (Comp.), *Lecturas de Psicolingüística*. 2. *Neuropsicología cognitiva del lenguaje*, España: Alianza.
- Ferreiro, E. & Gómez-Palacio, M. (1982). *Análisis de las perturbaciones en el proceso de aprendizaje de la lecto-escritura, Fascículo 2: Evolución de la escritura durante el primer año escolar*. México: DGEE-SEP.
- Ferreiro, E. & Pontecorvo, C. (1996). La segmentación en palabras gráficas. En E. Ferreiro, C. Pontecorvo, N. Ribeiro Moreira & I. García Hidalgo (Eds.), *Caperucita roja aprende a escribir*, España: Gedisa.
- Ferreiro, E. & Teberosky, A. (1979). *Los sistemas de escritura en el niño*, México: Siglo XXI.
- Frost, R. & Katz, L. (1992). *Orthography, phonology, morphology and meaning*. Amsterdam, Holanda: North-Holland.
- Givón, T. (1983). *Topic continuity in discourse: Quantified cross-language studies*. Amsterdam, Holanda: Benjamins.
- Gregg, N. (1995). *Written expression disorders*. Dordrecht, Holanda: Kluwer Academic Publishers.
- Gregg, N. & Mather, N. (2002). School is fun at recess: informal analyses of written language for students with learning disabilities, *Journal of Learning Disabilities*, 35 (7), 22.
- Halliday, M. & Hasan, R. (1976). *Cohesion in English*. Londres: Longman.
- Harrell, Lester E., Jr. (1957). A comparison of the development of oral and written language in school-aged children. *Monographs of the Society for Research in Child Development*, 22.
- Harris, J. (1995). *Developmental Neuropsychiatry: Assessment, Diagnosis, and Treatment of Developmental Disorders*, 2. EUA: Oxford University Press.
- Harris, T. & Hodges, R. (1995). *The literacy dictionary*. Newark, Delaware, EUA: International Reading Association.
- Høien, T., Lundberg, I., Stanovich, K., E. & Bjaalid, I. (1995). Components of phonological awareness, *Reading and Writing* 7, 171-188.
- Hooper, S., Swartz, C., Montgomery, J., Reed, M.S., Brown, T., Wasileski, T. & Levine, M., (1993). Prevalence of writing problems across three middle school samples, *School Psychology Review*, 22, 608-620.
- Hooper, S., Swartz, C., Wakely, M., de Kruij, R. & Montgomery, J.W. (2002). Executive functions in elementary school children with and without problems in written expression, *Journal of Learning Disabilities*, 35, 57-68.
- Johnson, D. (1988). Review of research on specific reading, writing, and mathematics disorders. En J. Kavanagh & T. Truss (Eds.), *Learning disabilities: Proceedings of the National Conference*. EUA: York Press.
- Karant P. (2003). *Cross-linguistic study of acquired reading disorders*. Nueva York, EUA: Kluwer/Plenum.
- Kirtley C., Bryant, P., Mac Lean, M. & Bradley, L. (1989). Rhyme, rime and the onset of reading, *Journal of Experimental Child Psychology*, 48, 224-245.
- Leal, F. & Matute, E. (2001). La transparencia de los sistemas ortográficos y la idea de estrategias diferenciales de procesamiento de la lengua escrita. En G. López Cruz & M. Del C. Morúa Leyva (Eds.), *Memorias del V Encuentro Internacional de Lingüística en el Noroeste*, 3 (pp. 127-152). México: UniSon.
- Leal, F. & Matute, E. (1995). Los efectos de la edad y del grado escolar sobre la coherencia de una narración escrita por niños con problemas de aprendizaje. *Salud mental*, 18, 10-17.
- Leal, F., Matute, E. & Zarabozo, D. (1996). Algunos aspectos evolutivos en narrativas escritas por niños con problemas en el aprendizaje de la lectoescritura. *Estudios de Lingüística Aplicada*, 23/24, 331-342.
- Leal, F., Matute, E. & Zarabozo, D. (2005). La transparencia del sistema ortográfico del español de México y su efecto en el aprendizaje de la escritura. *Estudios de Lingüística Aplicada*, 42, 127-136.
- Luria, A. (1989). *El cerebro en acción*. México: Ediciones Roca.
- MacArthur, C. & Graham, S. (1987). Learning disabled students' composing with three methods: Handwriting, dictation, and word processing. *Journal of Special Education*, 21, 22-42.
- Matute, E. (1997, 4 de Octubre). Los trastornos en el aprendizaje de la escritura: análisis a través de las características de su sistema, *Conferencia Inaugural presentada en el V Congreso Latinoamericano de Neuropsicología*. Jalisco, México.
- Matute, E. (en prensa). ¿Aprenden los niños a escribir con sólo lo que la escuela primaria les enseña? En R. Barriga (coord.). *Mitos y realidades del desarrollo lingüístico en la escuela*. México: COLMEX.
- Matute, E. & Leal, F. (2003a). Los llamados "errores ortográficos" en niños hispanohablantes con problemas del aprendizaje de la lectoescritura. En E. Matute y F. Leal (Coord.). *Introducción al estudio del español desde una perspectiva multidisciplinaria* (pp. 549-570). Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.
- Matute, E. & Leal, F. (2003b). La coherencia de narrativas escritas por niños con problemas del aprendizaje de la lectoescritura. En E. Matute & F. Leal (Coord.), *Introducción al estudio del español desde una perspectiva multidisciplinaria* (pp.529-548). Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.

- Matute, E., Leal, F. & Zarabozo, D. (2000). Coherence in short narratives written by Spanish-speaking children with reading disabilities. *Applied Neuropsychology*, 7, 47-60.
- Matute, E., Rosselli, M., Ardila, A. & Ostrosky, F. (2007). Evaluación Neuropsicológica Infantil – ENI. México: Editorial El Manual Moderno/Universidad de Guadalajara/UNAM.
- Morais, J., Cary, L., Alegría, J. & Bertelson, P. (1979). Does awareness of speech as a séquence of phones arise spontaneously? *Cognition*, 7: 323-331.
- Mykelbust, H. & Johnson, D. (1962). Dyslexia in children. *Exceptional children* 29, 14-25.
- Nodine, B., Barenbaum, E. & Newcomer, P. (1985). Story composition by learning disabled, reading disabled and normal children. *Learning Disability Quarterly*, 8, 167-179.
- O'Donnell, R., William J. & Norris, R. (1967). *Syntax of kindergarten and elementary school children: a transformational analysis*, 2. Champaign, EUA: National Council of Teachers of Education.
- Pennington, B. (1991). *Diagnosing learning disorders: A neuropsychological framework*. EUA: Guilford Press.
- Real Academia Española (1999). *Ortografía de la lengua española*. España: Espasa Calpe.
- Ruddell, R., & Haggard, M. (1985). Oral and written language: Acquisition and the reading process. En H. Singer R. Ruddell (Eds.), *Theoretical models and processes of reading*. Newark, EUA: International Reading Association.
- Serratrice, G. & Habib, M. (1997). *Escritura y cerebro: Mecanismos neurofisiológicos*. Barcelona, España: Masson.
- Shallice, T. (1981). Phonological agraphia and the lexical route in writing. *Brain*, 104, 413-429.
- Smits-Engelsman, B., Niemeijer, A. & van Galen, G. (2001). Fine motor deficiencies in children diagnosed as DCD based on poor grapho-motor ability. *Human Movement Science*, 20, 161-182.
- Suresh, P. & Sebastian, S. (2000). Developmental Gerstmann's syndrome: A distinct clinical entity of learning disabilities. *Pediatric Neurology*, 22, 267-278.
- Taylor, I. & Olson, D. (1995). *Scripts and literacy: Reading and learning to read alphabets, syllabaries and characters*. Holanda: Kluwer Academic Publishers.
- Thomas, C., Englert, C. & Gregg, S. (1987). An analysis of errors and strategies in the expository writing of learning disabled students. *Remedial and Special Education*, 8, 21-30.
- Torgesen, J. (1995). *Phonological Awareness, a critical factor in dyslexia; The Orton Emeritus Series*. Baltimore, EUA: The Orton Dyslexia Society.
- Wimmer, H., Landerl, K., Linortner, R. & Hummer, P. (1991). The relationship of phonemic awareness to reading acquisition: More consequence than precondition but still important, *Cognition*, 40, 219-249.

Trastornos de la comunicación

Alfredo Ardila

Introducción

Existe una dispersión importante en las habilidades lingüísticas en general, y en la habilidad para adquirir el lenguaje oral, en particular. Algunos niños adquieren rápidamente un repertorio léxico importante (aun antes de cumplir un año de edad) y en forma temprana comienzan a unir palabras y construir frases. Otros niños, por el contrario, muestran una lentitud en la adquisición de sus habilidades para comprender y producir lenguaje. La **disfasia de desarrollo** representa un trastorno en la adquisición normal del lenguaje no explicable por retardo mental, déficit sensorial o motor, privación ambiental o alteración emocional (Woods, 1985). Este diagnóstico implica en consecuencia una exclusión de todos los defectos en el lenguaje; resultantes de trastornos de conducta, defectos auditivos, alteraciones motoras y deficiencia intelectual global.

Además de las dificultades en el desarrollo del lenguaje, hay un grupo de niños que presentan fallas en la adquisición normal del habla, mostrado un retardo en el desarrollo de sus habilidades articulatorias (trastorno fonológico o trastorno en el desarrollo articulatorio), o en la fluidez y ritmo con que se produce el habla (tartamudez).

Durante los primeros años de vida, particularmente entre los 24 y los 36 meses, el vocabulario del niño se incrementa en una forma acelerada (McMurray, 2007). Se espera que alrededor del año de edad, el niño pueda utilizar unas 10 palabras diferentes. Hacia el año y medio su vocabulario se incrementa a unas 50 palabras, y hacia los dos años llega a 300 palabras (Fenson, 1993). Durante los años posteriores, el incremento en su vocabulario será mucho

más acelerado, llegando a adquirir varias palabras por día. El nivel de comprensión, supera el nivel de producción y se estima que hay un desfase entre la producción y la comprensión de aproximadamente cinco meses. Sin embargo, estos son simplemente los valores promedio y es importante enfatizar que existe una dispersión significativa en la adquisición del vocabulario durante la infancia; en tanto que algunos niños antes del año de edad ya pueden utilizar más de una docena de palabras, otros sólo comienzan a hacer un uso activo del lenguaje durante el segundo o tercer año de vida.

La combinación de palabras (frases de dos palabras) se espera en condiciones normales hacia los 18-24 meses de edad (cuadro 8-1). Hacia los 4-5 años, se espera que el niño haya completado su desarrollo fonológico, posea un léxico básico, y utilice apropiadamente las reglas gramaticales básicas, aunque no necesariamente las excepciones a éstas (p. ej., el pasado participio de "escribir": escrito [Spreen, Risser y Edgell, 1995]). Sin embargo, se debe tener presente que en general, las normas de desarrollo del lenguaje están sesgadas: estas normas han sido obtenidas en niveles socioeconómicos medios, y en niños ciudadanos, por lo cual no necesariamente son aplicables en forma directa a niños de niveles socioeconómicos bajos y niños procedentes de medios rurales.

Cuadro 8-1. Etapas en el desarrollo normal del lenguaje	
Edad	Características
0-2 meses	Respuesta a estímulos en el rango de frecuencias del lenguaje Percepción categorial de fonemas Preferencia por los sonidos verbales
2-8 meses	«Diálogo» madre-hijo Orientación hacia los estímulos verbales Balbuceo
9-12 meses	Expresión de intenciones comunicativas no verbales que implican llamado de atención, rechazo, solicitud Comprensión de unas pocas palabras dentro del contexto
12-18 meses	Uso de las primeras palabras reconocibles. Comprensión de palabras fuera de contexto
18-24 meses	Combinación de dos palabras para formar frases telegráficas Expresión de un rango limitado de significados Comprensión de palabras referentes a objetos ausentes Uso del lenguaje para solicitar información
2-5 años	Incremento en la longitud promedio de la frase de 2.0 a 4.5 palabras o más Sobregeneralización de reglas morfológicas Manejo de las reglas morfológicas y sintácticas en oraciones simples Inicio de oraciones complejas Uso de reglas lingüísticas en la comprensión de frases Empleo del lenguaje para referirse a eventos remotos en el tiempo y el espacio Uso del lenguaje con fines diversos: imaginar, predecir, interpretar, otros Incremento de la habilidad conversacional, con conservación del tópico Utilización de reglas de cortesía en el lenguaje. Selección del estilo apropiado de expresión según la situación social
5-12 años	Uso de estrategias para elaborar y condensar la información Habilidad para utilizar y comprender oraciones de tipo inusual Desarrollo de conciencia metalingüística

Algunos niños no logran un desarrollo normal del habla y el lenguaje, a pesar de mostrar una inteligencia normal en áreas no verbales. Este subgrupo de niños presenta, en consecuencia, un problema específico en el desarrollo de las habilidades de comunicación. Usualmente se reconocen varias categorías diferentes de trastornos en la comunicación unidos al desarrollo (cuadro 8-2).

Cuadro 8-2. Clasificación de los trastornos de la comunicación según el DSM-IV (Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales. Cuarta edición) (Asociación Americana de Psiquiatría, 1994). La CIE-10 (Clasificación Internacional de las Enfermedades, décima edición) (Organización Mundial de la Salud, 2005), denomina este grupo de alteraciones como “Trastornos Específicos en el Desarrollo del Habla y el Lenguaje”

Trastorno de la Comunicación (DSM-IV)	Trastornos Específicos en el Desarrollo del Habla y Lenguaje (CIE-10)
Trastorno expresivo en el lenguaje	Trastorno expresivo en el lenguaje
Trastorno mixto en el lenguaje receptivo-expresivo	Trastorno receptivo en el lenguaje
Trastorno fonológico	Trastorno articulatorio
Tartamudez	(1)
Trastorno de la comunicación no especificado	Trastornos del habla y el lenguaje no especificados
	Afasia adquirida con epilepsia (síndrome de Landau-Kleffner)

(1) El CIE-10 incluye la tartamudez dentro del grupo de “Síntomas y Síndromes Especiales no Clasificados en otras Categorías”.

Los trastornos de la comunicación (o trastornos específicos en el desarrollo del habla y el lenguaje) se pueden definir como trastornos en los cuales los patrones normales de adquisición del lenguaje se encuentran alterados desde los estadios tempranos del desarrollo. Estas condiciones no pueden ser directamente atribuibles a anomalías neurológicas o de los mecanismos del habla, defectos sensoriales, retardo mental o factores ambientales. Los trastornos específicos en el desarrollo del habla y el lenguaje se asocian con otros problemas, tales como dificultades en la lectura y en el deletreo, anomalías en las relaciones interpersonales, y trastornos emocionales o del comportamiento.

Saccomani (1990) encontró en un grupo de 163 niños con edades comprendidas entre los 2.8 y los 5.1 años (98 niños, 65 niñas) con diferentes trastornos del lenguaje los siguientes subgrupos diagnósticos: retardo simple en la adquisición del lenguaje (31.2%), disfasia de desarrollo (7.4%), afasia infantil adquirida (0.6%), retardo cognitivo (36.8%), hipoacusia/sordera (10.4%), tartamudez (6.8%), otros (6.8%). Las etiologías halladas fueron: factores orgánicos (daño cerebral temprano) (51%), otopatías tempranas (10%), factores ambientales (24%), factores emocionales (11%), factores familiares (10%) y etiología no determinada (2%). En consecuencia, los trastornos infantiles en la comunicación son heterogéneos, no sólo en su gravedad, sino también en sus manifestaciones clínicas y su etiología.

Trastornos en el desarrollo del lenguaje

Los primeros reportes sistemáticos sobre fallas en la adquisición del lenguaje aparecen hacia los años 30 del siglo pasado. Durante los años 1960 y 1970 se encuentra una cantidad significativa de

publicaciones sobre el tema (p. ej., Myklebust, 1971; Wyke, 1978; Zangwill, 1978). En la actualidad se utilizan frecuentemente denominaciones diferentes para referirse al mismo tipo de alteración lingüística: afasia congénita, afasia de desarrollo, afasia primaria, disfasia de desarrollo, disfunción audio-perceptiva, afasia relativa, afasia ideopática, audiomudez, entre otras. Todos estos son nombres que se refieren a un defecto que compromete la construcción y la integración del lenguaje (Leblanc, 1991). Es posible considerar, sin embargo, que pueden haber diferencias sutiles entre estos nombres. Usualmente el término **audiomudez**; por ejemplo, implica un retraso grave dentro del lenguaje (expresión y/o comprensión), y la ausencia de enunciados verbales a los seis años de edad (Ajuriaguerra y cols., 1958); el nombre afasia congénita implica una incapacidad en la adquisición del lenguaje oral; la afasia ideopática implica que no existe una patología reconocible capaz de explicar el defecto.

Los trastornos específicos en el desarrollo del lenguaje con frecuencia se denominan como disfasia o **disfasia de desarrollo** (Woods, 1985). En un intento por unificar los términos utilizados para denominar los trastornos en el desarrollo, generalmente se utiliza el prefijo “dis” (p. ej., dislexia, discalculia, dispraxia, entre otras), en tanto que el prefijo “a” (p. ej., alexia, acalculia, apraxia, entre otras) se aplica a los trastornos adquiridos como consecuencia de una patología cerebral. La disfasia de desarrollo, y al igual que sucede con todos los problemas específicos en el aprendizaje, presenta grados variables de severidad, pero en general se supone que afecta alrededor de un 2 a 3% de los niños. En ocasiones constituye apenas un retraso simple, que progresivamente el niño va superando a medida que avanza en edad, y que con alguna estimulación verbal adicional puede compensarse fácilmente. En otros casos, el retraso lleva a una incapacidad grave en su habilidad para comunicarse, cuadro que en ocasiones, como se dijo anteriormente ha sido denominado como audiomudez.

El diagnóstico diferencial de la disfasia de desarrollo debe realizarse con la hipoacusia, el retardo mental, la privación ambiental, las alteraciones emocionales, los defectos adquiridos en el lenguaje (afasias infantiles), el autismo, y el llamado síndrome de Landau-Kleffner (afasia infantil asociada con epilepsia). Podríamos, sin embargo, considerar que un niño con una hipoacusia o con una privación ambiental importante, presenta un defecto secundario en la adquisición normal de su lenguaje, o simplemente, una disfasia secundaria.

Al igual que sucede con otros problemas de aprendizaje, los retrasos en la adquisición del lenguaje suelen aparecer por líneas familiares. Los hijos de padres que han adquirido tardíamente el lenguaje tendrán una probabilidad aumentada de presentar también un retraso en la adquisición normal del lenguaje. De igual manera, existe una asociación significativa con el sexo, siendo la disfasia de desarrollo (al igual que otros trastornos en el habla y el lenguaje) significativamente más frecuente en niños que en niñas.

Evidentemente, el incremento en el nivel de exigencia de la tarea verbal aumenta la probabilidad de que algunos niños fracasen en su realización. Así, es más frecuente encontrar niños que son calificados como disfásicos en ambientes bilingües que en ambientes monolingües. Y con mayor frecuencia se tomarán como disfásicos a los niños provenientes de ambientes urbanos que niños provenientes de ambientes rurales, aunque de hecho estos últimos muestran velocidades de adquisición lingüística menores.

Usualmente se distinguen dos grandes grupos de disfasia de desarrollo: un primer tipo de disfasia de desarrollo (**disfasia de predominio motor**) se asocia con defectos articulatorios, apraxia bucofacial, y fallas sintácticas en el lenguaje; se considera que este primer tipo es notoriamente más frecuente (Zangwill, 1978). En tal cuadro, el niño no produce lenguaje, o

sólo emite sonidos pobremente articulados inteligibles con cierta dificultad. Corresponde al trastorno expresivo en el lenguaje, según el DSM-IV (*American Psychiatric Association*, 1994) y el CIE 10 (OMS, 2005). Para el DSM-IV los siguientes son los criterios diagnósticos del trastorno expresivo en el lenguaje:

- a) Los puntajes obtenidos en pruebas estandarizadas de desarrollo del lenguaje se encuentran significativamente por debajo, tanto de las medidas de inteligencia no verbal como de desarrollo receptivo del lenguaje. Se puede manifestar clínicamente con síntomas que incluyen: vocabulario limitado, errores en tiempos verbales, o dificultades en la evocación de palabras o problemas en la producción de oraciones con una complejidad y longitud acorde con el desarrollo.
- b) La dificultad en el lenguaje expresivo interfiere con los logros académicos u ocupacionales, o con la comunicación social.
- c) No se cumplen los criterios para el trastorno mixto receptivo-expresivo, o para el trastorno generalizado del desarrollo.
- d) Si existe retardo mental, déficit sensorial o motor del habla o privación ambiental, las dificultades del lenguaje deben exceder de las habitualmente asociadas a tales problemas.

El trastorno expresivo en el lenguaje con frecuencia se asocia con trastornos fonológicos, y problemas motores en la articulación (errores fonológicos, habla lenta, repeticiones de sílabas, y entonación monótona); en ocasiones se encuentra una historia de retraso motor y dificultades en la coordinación motora.

Algunos autores (Spreeen, Risser y Edgell, 1995) han propuesto que los defectos expresivos son variables, y que se pueden distinguir varias categorías: defectos en la producción del lenguaje que ocurren a nivel semántico con un léxico pobre y simplificación sintáctica asociados (**disfasia expresiva**); defectos a nivel motor (dispraxias verbales del desarrollo), que pueden afectar la habilidad para hablar en ausencia de parálisis; y defectos en los movimientos discretos de los músculos periféricos, en el control neuromuscular, y en su coordinación (disartrias unidas al desarrollo). El último subtipo correspondería realmente a un trastorno en el desarrollo articulatorio. Las dispraxias verbales del desarrollo se consideran como un elemento importante asociado con los retardos en la adquisición del lenguaje expresivo, y de hecho, el control motor oral del lenguaje se correlaciona con las habilidades lingüísticas del niño (Alcock, 2006).

Un segundo subtipo de disfasia de desarrollo (**disfasia de tipo sensorial**), se asocia con fallas en la percepción auditiva del lenguaje (agnosia auditiva congénita). En este caso, el niño presenta un retardo en el lenguaje por fallas en su habilidad para discriminar las unidades de sonido significativas (fonemas). Corresponde al trastorno mixto del lenguaje receptivo-expresivo según el DSM-IV, o al trastorno receptivo del lenguaje según el CIE 10. Según el DSM-IV los criterios diagnósticos del trastorno mixto del lenguaje receptivo-expresivo son:

- a) Los puntajes obtenidos en pruebas estandarizadas de desarrollo del lenguaje expresivo y receptivo se encuentran significativamente por debajo de las medidas de inteligencia no verbal. Se puede manifestar de manera clínica con síntomas que incluyen aquellos observados en el trastorno del lenguaje expresivo, como en dificultades para comprender palabras, oraciones, o tipos específicos de palabras, tales como los términos espaciales.

- b) Las deficiencias del lenguaje receptivo y expresivo interfieren significativamente con los logros académicos u ocupacionales, o con la comunicación social.
- c) No se cumplen los criterios para el trastorno generalizado del desarrollo.
- d) Si existe retardo mental, un defecto motor o sensorial del habla o hay privación ambiental, las dificultades del lenguaje exceden a las dificultades usualmente asociadas a estos problemas.

Como características asociadas son comunes los defectos en el procesamiento sensorial, especialmente en el procesamiento auditivo temporal (p. ej., velocidad de procesamiento, secuencias de sonidos, discriminación de sonidos).

Se han distinguido diferentes subtipos de defectos en el desarrollo de la comprensión del lenguaje (Rapin y Wilson, 1978): en algunos casos no es posible detectar la señal auditiva (pérdida auditiva); la gran mayoría de los defectos en el lenguaje resultantes de pérdidas auditivas se relacionan con condiciones pre y posnatales, en particular infecciones que afectan el nervio auditivo; en otros casos, es imposible realizar la discriminaciones necesarias entre las señales auditivas (duración, patrón, secuencia, otras); y finalmente, para algunos niños es imposible establecer el significado de los símbolos auditivos, en especial cuando se utilizan presentaciones rápidas.

La habilidad para discriminar señales auditivas puede afectar selectivamente la discriminación de los sonidos del lenguaje (fonemas) con una conservación relativa de la habilidad para discriminar sonidos ambientales no verbales. Tal condición ha sido denominada como **agnosia auditiva verbal**. Cuando este defecto se encuentra unido al desarrollo, se denomina como **agnosia auditiva congénita**. Se ha encontrado que la disfunción en los niveles superiores de procesamiento auditivo asociados con la disfasia de desarrollo, puede resultar de un defecto más básico en el procesamiento temporal que interfiere con la resolución de los estímulos breves presentados rápidamente (Tallal, Sainburg y Jernigan, 1991).

Es importante señalar que los defectos en la habilidad para distinguir los sonidos del lenguaje se asocian con una alteración en la habilidad para producir apropiadamente el lenguaje, ya que el mecanismo de retroalimentación y autocontrol es inadecuado. Por ello, el DSM-IV los denomina como un trastorno mixto (receptivo-expresivo). No es infrecuente observar neologismos (creaciones lingüísticas) e ideoglosias (habla ininteligible resultante de una cantidad significativa de elementos idiosincrásicos).

Sin embargo, la explicación de la disfasia de desarrollo no ha sido sencilla. Inicialmente se sugirió una dominancia hemisférica anormal, o alguna disfunción del hemisferio izquierdo, responsable del fracaso en la adquisición normal del lenguaje (Lebrun y Zangwill, 1981). Se han postulado de igual manera lesiones bilaterales que alteran el sistema auditivo central, impidiendo un procesamiento adecuado de las señales auditivas (Cohen y cols., 1991). Otras patologías también han sido asociadas con defectos en la adquisición normal del lenguaje, como son las complicaciones prenatales y perinatales, las infecciones tempranas del sistema nervioso, entre otros (Goldstein, Landau y Kleffner, 1960), ver cuadro 8-3. Sin embargo, en la mayoría de los casos es imposible determinar alguna patología en el sistema nervioso responsable del retardo en el lenguaje, y los exámenes con neuroimágenes anatómicas (TAC, resonancia magnética) son normales en la mayoría de los casos. Solamente un 15% de los niños con disfasia de desarrollo presentan un EEG anormal, en la mayoría de los casos asociado con manifestaciones clínicas de epilepsia (Nasr y cols. 2001). También se han señalado

otras anomalías en los niños disfasicos; por ejemplo, errores en la localización cruzada de estímulos táctiles, sugiriendo que el cuerpo calloso puede hallarse involucrado en la patogénesis de los retardos en la adquisición del lenguaje (Fabbro, Libera y Tavano, 2002). Se podría entonces suponer la interacción de una serie de variables no completamente comprendidas y difícilmente precisables en cada caso de retardo específico del lenguaje, como son factores de tipo genético, lentitud en la maduración cerebral y pobre estimulación ambiental.

Cuadro 8-3. Clasificación etiológica de los niños con disfasia

Clasificación etiológica	Número de niños
Desconocida	26
Prenatal	
Hereditaria	
Pérdida auditiva	3
Alteración del SNC	6
Rubéola primer trimestre del embarazo	7
Otras complicaciones congénitas	
Datos de historia	4
Inferida de la evidencia clínica de daño cerebral	5
Perinatal	
Complicaciones durante el parto	6
Posnatal	
Meningitis	1
Infección grave durante la infancia	1
Síndrome convulsivo	6

Algunos estudios han señalado la existencia de anomalías cerebrales sutiles en niños con retraso en la adquisición del lenguaje. Jernigan y Bellugi (1990), por ejemplo, utilizando la técnica de la resonancia magnética, encontraron anomalías parenquimatosas posiblemente relacionadas con defectos en la mielinización en aproximadamente un 17% de los niños con disfasia de desarrollo. Plante y colaboradores (1991) hallaron asimetrías perisilvianas atípicas en ocho niños con retardo en la adquisición del lenguaje; tales asimetrías no eran debido a lesiones adquiridas, y se interpretaron como alteraciones en el desarrollo cerebral. Curiosamente, tales asimetrías también se encontraron en la mayoría de los padres y hermanos de los niños con disfasia de desarrollo, señalando la existencia de un factor de tipo genético (Billard y cols., 1994). Se ha sugerido entonces que la especialización hemisférica funcional se encuentra alterada en caso de disfasia de desarrollo (Chiron y cols., 1999; Tzourio y cols., 1994).

Leblanc (1991) propone seis criterios diagnósticos para la disfasia de desarrollo. Los cuatro primeros son necesarios, y los dos últimos representan características frecuentemente asociadas a los retardos en la adquisición del lenguaje.

1. Retraso grave de comprensión y/o expresión verbal.
2. Una disfunción perceptiva general a nivel de una o varias modalidades sensoriales implicadas en la adquisición del lenguaje, como son: recepción de estímulos presentados secuencialmente, integración de las secuencias de estímulos, organización y almacenamiento de la información que permita relacionar tales estímulos con los anteriormente adquiridos y asimilados, reproducción de los estímulos, entre otras.
3. Un déficit auditivo específico, usualmente no reconocido en un examen audiométrico, pero que es funcionalmente evidente. Aunque los niños con disfasia de desarrollo pueden presentar pérdidas auditivas ligeras o moderadas, reconocibles en un audiograma de rutina, la mayoría muestran fallas para percibir, almacenar y recordar el orden seriado de información presentada en forma auditiva. Fallan de igual manera en la capacidad para reproducir estructuras rítmicas, reconocer el número de sonidos sin significado, entre otras.
4. Un cociente intelectual no verbal que se sitúa dentro de los límites normales. Sin embargo, existe una discrepancia significativa entre la inteligencia verbal y no verbal medida a través de pruebas estandarizadas de inteligencia.
5. En ocasiones muestran perseveración e incoherencia en las respuestas, inestabilidad emocional, y algún nivel de hiperactividad.
6. Una limitación en la memoria auditiva a corto plazo.

Una vez establecido el diagnóstico de disfasia de desarrollo, y dependiendo del nivel de severidad en el retraso lingüístico, es posible tomar las medidas terapéuticas que el caso requiera, que consisten usualmente en suministrar al niño una cantidad elevada de estimulación verbal, ayudarlo a corregir los defectos en su producción, y permitirle lograr una adquisición lingüística gradual y de acorde con su rendimiento.

Trastorno fonológico

Los **trastornos fonológicos** del desarrollo, también conocidos como **trastornos articulatorios** (CIE 10), representan un grupo de alteraciones en la comunicación que afecta la habilidad del niño para desarrollar un habla comprensible y algunas veces se asocia con otras dificultades en el aprendizaje. Los trastornos fonológicos implican una dificultad para aprender y organizar los sonidos requeridos para una comunicación clara. Son entonces defectos caracterizados por la incapacidad de utilizar sonidos del lenguaje apropiados para la edad y el dialecto del individuo.

Los trastornos en el desarrollo fonológico son más comunes en los niños varones que en niñas y se encuentran en un 2 a 3% de niños menores de 7 años; a la edad de 17 años, su prevalencia disminuye a 0.5 %. No se conoce con claridad la causa del trastorno fonológico en niños pero se han propuesto diferentes hipótesis. Algunos autores han sugerido, por ejemplo, que existe un componente genético debido a la gran proporción de niños que tienen parientes con algún tipo de trastorno similar. Se han sugerido otros posibles factores significativos en el origen del trastorno fonológico pueden ser el estrato socioeconómico bajo y el hecho de pertenecer a una familia numerosa.

El DSM-IV (*American Psychiatric Association*, 1994) define el trastorno fonológico utilizando los siguientes criterios:

- a) Falla en el desarrollo de los sonidos del lenguaje que son apropiados según la edad y el dialecto (es decir, errores en la producción de los sonidos, uso, representación u organización, tales como sustitución de un sonido por otro, u omisiones de sonidos como las consonantes finales).
- b) Esta dificultad interfiere con los logros académicos u ocupacionales o con la comunicación social.
- c) Si existe retardo mental, o un déficit motor o sensorial, o privación ambiental, las dificultades en el habla exceden aquellas usualmente asociadas con estos problemas.

Ciertas condiciones médicas incluyen alteraciones fonológicas y deben descartarse antes de hacer un diagnóstico de un trastorno específico fonológico en la comunicación, tales como dificultades auditivas, problemas anatómicos (p. ej., paladar hendido), condiciones neurológicas (p. ej., parálisis cerebral) y problemas cognitivos (p. ej., retardo mental). Se deben tener en cuenta algunos aspectos culturales que pueden asociarse con producciones fonológicas inusuales, como bilingüismo (por interferencia de dos sistemas fonológicos diferentes) y las hablas dialectales en la familia.

Es interesante la existencia de una asociación significativa entre desarrollo de la habilidad articulatoria y la consciencia fonológica (Rvachew, Chiang y Evans, 2007). Esto explicaría la asociación que se puede encontrar entre trastornos fonológicos y retardos en la adquisición del lenguaje oral y escrito. Hoy en día se conoce claramente que la consciencia fonológica representa un requisito básico para la adquisición de la lectoescritura, y los defectos en la consciencia fonológica también se asocian con fallas en el lenguaje oral. Esto también implica que la intervención sobre la consciencia fonológica simultáneamente mejora la producción articulatoria (Moriarty y Gillon, 2006). De hecho, existe una relación significativa entre los errores articulatorios y los defectos en el reconocimiento de los sonidos del lenguaje.

El desarrollo fonológico es lentamente progresivo y la producción de un fonema particular puede mostrarse inestable durante periodos muy largos, aun del orden de años. Los fonemas de adquisición temprana incluyen los sonidos nasales (/m/, /n/, /ɲ/, oclusivos sordos (/p/, /t/, /k/), y laterales (/l/ y en algunas regiones /ʎ/). El orden de adquisición de las vocales es: /a/, /i/, /u/, /e/, /o/ y las primeras sílabas corresponden a una estructura silábica básica (consonante-vocal; por ejemplo, /pa/, /na/, otros). Los fonemas de adquisición tardía incluyen los sonidos fricativos (/f/, /s/, /x/ y en algunas regiones /θ/), africados (/tʃ/), oclusivos sonoros (/b/, /d/, /g/), y sílabas complejas (p. ej., consonante-consonante-vocal, como en /tra/). Sin embargo, entre los dos y los cuatro años todavía los fonemas sonoros tienden a perder la sonoridad y solamente a partir de los cuatro años se producen en forma estable. Como regla general, mientras más simple sea la maniobra articulatoria requerida para producir un fonema, más temprana será su adquisición y más universal será el fonema; mientras más compleja sea la maniobra articulatoria requerida para producir un fonema, más tardía será su adquisición y menos universal será tal fonema.

Durante el periodo de desarrollo fonológico es frecuente encontrar algunos tipos de errores característicos como son:

- Eliminación de sílabas no acentuadas (camisa -> misa)
- Eliminación de la consonante final (lápiz -> lapi)
- Reduplicación (zapato->toto)
- Armonía consonántica (mesa->mema)

Se ha encontrado que no existe una relación significativa entre los trastornos articulatorios y los defectos globales en coordinación motora, aunque sí existe alguna relación con las habilidades orofaciales del niño. Algunos trastornos articulatorios son relativamente frecuentes, como son el sigmatismo (ceceo) debido a la colocación anterior de la lengua en la /s/. Wertzner, Sotelo y Amaro (2005) tomaron 20 niños entre los 4 y 10 años con un trastorno fonológico del desarrollo y 20 niños normales, y compararon su producción fonológica. Los autores encontraron que el grupo de niños con un trastorno fonológico presentaba un número elevado de distorsiones en todos los fonemas, siendo la más frecuente /s, z, 3/; se encontró, sin embargo, que la variabilidad en la producción fonológica era alta en el grupo de niños anormales. Los niños en el grupo con trastornos en el desarrollo fonológico tenían sistemas fonológicos inestables y en consecuencia presentaban un número muy alto de distorsiones de diferente tipo. Se observó que los trastornos fonológicos se asociaban significativamente con un retardo en la adquisición de la representación fonológica (consciencia fonológica); es comprensible entonces que este trastorno se asocie en forma significativa con un retardo general en la adquisición del lenguaje y con dislexia. Los ejercicios de consciencia fonológica, e igualmente, los ejercicios sobre producción fonológica, tendrán un efecto benéfico en todos los otros elementos asociados: producción consciencia fonológica y adquisición de la lectoescritura.

Tartamudez

La tartamudez (**disfemia**) se caracteriza por silencios, repeticiones y prolongaciones audibles involuntarias de una producción verbal, bien sea una sílaba o palabra (Rosenfield y Boller, 1985). La tartamudez es entonces un defecto en la fluidez representado por una interrupción en el ritmo normal del habla que se caracteriza por repeticiones involuntarias, prolongaciones o pausas en los sonidos. La tartamudez en consecuencia tiene dos aspectos: un aspecto tónico representado por pausas y prolongaciones en la emisión verbal; y un aspecto clónico, consistente en las repeticiones de sílabas o palabras (iteraciones).

El CIE 10 (OMS, 2005) define la tartamudez como un trastorno en la fluidez normal y el patrón temporal del habla que es inapropiado de acuerdo a la edad del individuo. Este trastorno está caracterizado por repeticiones frecuentes o prolongaciones de sonidos (fonemas) o sílabas. También se pueden encontrar otros tipos de defectos en la fluidez, como son interjecciones inapropiadas de acuerdo al contexto, palabras truncas, bloqueos audibles o silenciosos, circunlocuciones, producción de palabras con una tensión física excesiva y repetición de monosílabas. En su definición de tartamudez el DSM-IV (*American Psychiatric Association*, 1994) incluye las siguientes características:

- a) Alteración en la fluidez normal y el patrón temporal del habla caracterizado por la ocurrencia frecuente de una o más de las siguientes: repeticiones de sonidos y sílabas; prolongaciones de sonidos; interjecciones; palabras cortadas (pausas dentro de la palabra); bloqueo audible o silencioso; circunlocuciones; palabras producidas con tensión física excesiva y repeticiones de palabras monosilábicas.
- b) La alteración en la fluidez interfiere con los logros académicos u ocupacionales o con la comunicación social.
- c) Si existe un defecto motor o sensorial en el habla, las dificultades en el habla son más de las usualmente asociadas con ese defecto.

De hecho, existen dos trastornos importantes en la fluidez del habla: la tartamudez caracterizada por la repetición de fonemas o sílabas (elementos cortos en la producción verbal) y la **palilalia** caracterizada por la repetición involuntaria de palabras o frases (elementos largos en la producción verbal), usualmente adquirida por patología cerebral. Tradicionalmente la palilalia se ha asociado con daño gangliobasal (Ackermann, 1989; Brain, 1961). Sin embargo, también se ha encontrado en otros tipos de patología cerebral (p. ej., accidentes vasculares talámicos). No se distingue una categoría de trastorno en la comunicación correspondiente a una palilalia de desarrollo.

La prevalencia de la tartamudez es de aproximadamente un 1% en la población general (Perello, 1970; Porfert y Rosenfield, 1978; Ardila y Bateman, 1994). La prevalencia en niños preescolares, sin embargo, es mucho más alta, cercana a 4% (Bloodstein, 1975; Rosenfield y Boller, 1985). Muchos, pero no todos los niños tartamudos, presentan una recuperación espontánea (Rosenfield, 1980, 1982a, 1982b). Quienes no presentan una recuperación espontánea, probablemente llegarán a ser adultos tartamudos. En otras palabras, existe una tartamudez infantil que afecta aproximadamente al 4% de los niños; y una tartamudez del adulto que sólo afecta a un 1% de la población general.

Existen patrones familiares, que indican la existencia de factores genéticos en el origen de la disfemia. Por ejemplo, si el padre es tartamudo 10% de sus hijas y 20% de sus hijos serán tartamudos. En caso de gemelos idénticos la concordancia es del 80%, pero en caso de gemelos fraternos es de solamente 20%. Estas estadísticas apuntan claramente a la existencia de factores genéticos en la tartamudez, y de hecho, se han reportado familias extensas de tartamudos. Sin embargo, a pesar de la evidencia de factores genéticos, se ha observado que al menos en algunos casos el inicio o el incremento en la tartamudez se puede correlacionar con ciertos eventos vitales: por ejemplo, divorcio de los padres, nuevo ambiente escolar, muerte en la familia, entre otros.

Se debe diferenciar la tartamudez como un trastorno específico en el ritmo y la fluidez del habla, de la **disfluidez** normal observada frecuentemente en niños, y que incluyen la repetición de palabras, frases incompletas, interjecciones, entre otras. Es decir, muchos niños durante la etapa de adquisición del lenguaje presentan fenómenos en el habla que erróneamente se podrían interpretar como tartamudez.

La tartamudez usualmente aparece entre los 2 y 7 años de edad (promedio=5 años). En general existe un inicio insidioso, durante algunos meses, hasta convertirse en un problema crónico. Muchos de los niños (hasta un 80%) se recuperan espontáneamente, típicamente antes de los 16 años.

La tartamudez ha sido reportada en todas las lenguas, aunque su prevalencia podría ser mayor en algunos grupos de lenguas; se ha sugerido, por ejemplo, que quizás sea menos frecuente en las lenguas tonales (lenguas que utilizan los tonos como elementos funcionales de los fonemas, tales como el chino, el vietnamita, y muchas lenguas amerindias). La disfluidez se presenta especialmente en ciertos fonemas y en ciertas posiciones de los fonemas en la palabra. Brown (1938, 1945) describió algunos principios lingüísticos de la tartamudez, que aun se consideran válidos. Según estos principios, los episodios de tartamudez son más frecuentes en: consonantes; fonemas iniciales en la palabra; lenguaje contextual; sustantivos, verbos y adjetivos (elementos largos en la oración); palabras largas; al comienzo de la oración y sílabas acentuadas. Sin embargo, en niños el patrón de tartamudez puede ser un poco diferente del patrón hallado en adultos, y los episodios de disfluidez suelen ser más frecuente

en pronombres y conjunciones. Se puede encontrar también repetición de la palabra inicial en una frase.

Se conoce claramente que ciertas condiciones reducen la tartamudez tales como hablar solo, relajarse, hablar al unísono con otra persona, cantar, escribir simultáneamente, hablar en una forma lenta y prolongada, hablar con un ruido de fondo, y utilizar retroalimentación diferida. Todas estas condiciones que reducen la tartamudez pueden utilizarse y de hecho se utilizan como técnicas terapéuticas.

Algunos trabajos se han enfocado específicamente al estudio de la tartamudez en español (p. ej., Au-Yeung, Gomez y Howell, 2003; Howell, 2004; Howell, Au-Yeung y Sackin, 2003; Howell y Au-Yeung, 2007). Se ha encontrado, por ejemplo, utilizando una muestra de 46 tartamudos monolingües en varias regiones de España (participantes con edades entre 3 y 68 años; 10 mujeres, 36 hombres) que 11.5 % de las iteraciones ocurrieron en palabras gramaticales (por ejemplo artículos y preposiciones) iniciales, y 4.9% en palabras iniciales de contenido (por ejemplo sustantivos y verbos). La frecuencia en las palabras gramaticales fue mayor en todos los grupos de edades y mayor que la descrita en inglés. Se ha hallado también en español que al igual que en inglés, la complejidad fonética de las palabras gramaticales no se correlaciona con la probabilidad de disfluidez. La complejidad fonética de las palabras de contenido se correlaciona con la probabilidad de disfluidez en individuos entre 6 y 12 años de edad; los factores que afectan la disfluidez en individuos mayores de 12 años hablantes de inglés en las palabras de contenido, también son válidos en individuos hablantes de español.

Existe una asociación sólida entre la tartamudez y el sexo, siendo significativamente mayor la prevalencia en hombres que en mujeres (aproximadamente 4:1) (Porfert y Rosenfield, 1978; Rosenfield y Boller, 1985). Se ha sugerido que esta relación sexual está genéticamente controlada (Kidd, Kidd, y Records, 1978). Algunos autores, sin embargo, han sugerido la existencia de otros factores, como una mayor presión hacia los niños (usualmente más lentos en el desarrollo del lenguaje) para que utilicen de manera apropiada el lenguaje (Schuell, 1947).

La asociación entre tartamudez y preferencia lateral ha sido polémica. La frecuencia de zurdos entre los tartamudos se ha estimado entre 2% y 21%, y en ambidiestros entre 0% y 61% (Rosenfield, 1982). Algunos autores han relacionado la tartamudez con un grupo específico de zurdos; los zurdos contrariados (zurdos obligados a utilizar su mano derecha) (Ardila y cols., 1988). Algunos reportes no han hallado ninguna asociación entre zurdera y tartamudez (Webster y Poulos, 1987), por lo cual esta relación continúa siendo controvertida. En un grupo importante de tartamudos se ha considerado que hay una ausencia de lateralización normal para el lenguaje (Gruber y Powell, 1974; Jones, 1966; Luessenhop y cols., 1973; Rosenfield, y Goodglass, 1980; Sussman y MacNeilage, 1975). En cierta forma, la tartamudez se podría interpretar como una consecuencia de un control cerebral inapropiado sobre el habla.

Los episodios de tartamudez se pueden acompañar de diversos movimientos (parpadeo, tics, temblores en los labios y la cara, y movimientos respiratorios). La tartamudez puede asociarse con retraso en el lenguaje y la articulación, dificultades en el aprendizaje, dificultades para hallar palabras, y otros defectos (Blood y Seider, 1981; Nippold, 1990). Se ha observado que los tartamudos presentan dificultades para realizar respuestas sincrónicas en tareas motoras (Vaughn y Webster, 1989). Ardila y colaboradores (2001) hallaron en un grupo de niños colombianos, tres niños tartamudos de una muestra de 290 niños con edades comprendidas entre los 7 y 12 años (los tres tartamudos hallados eran todos varones diestros). Se realizó una evaluación cognitiva extensa y se encontró que sólo dos de las pruebas utilizadas dife-

renciaron significativamente a los niños tartamudos: la prueba de oscilación dactilar con la mano izquierda, y la prueba de conceptos cuantitativos (mejor ejecución en los tartamudos). Los resultados se interpretaron en el sentido de que la tartamudez no se asocia con defectos cognitivos. Estos resultados también apoyan la existencia de una representación más bilateral de los movimientos finos en individuos tartamudos. Sin embargo, dos de los tres niños presentaban, según sus padres, algunas anormalidades en el desarrollo (hiperactividad con inatención en uno y dificultad para aprender a leer en otro) (cuadro 8-4).

Cuadro 8-4. Desempeño de niños tartamudos en algunas pruebas neuropsicológicas y académicas. Únicamente en dos pruebas (Oscilación dactilar Mano Izquierda y Woodcock: Conceptos cuantitativos) se hallaron diferencias estadísticamente significativas entre los niños tartamudos y no tartamudos

Prueba	Tartamudos		No Tartamudos		F	p
	Media (n = 3)	DE	Media (n = 287)	DE		
Prueba de ritmos de Seashore	25.0	3.0	23.1	4.2	0.53	0.463
Oscilación dactilar mano derecha	42.3	5.8	36.1	6.1	2.99	0.085
Oscilación dactilar mano izquierda	39.3	7.5	31.2	5.2	6.94	0.008
Grooved: Mano preferida	74.3	14.0	81.7	6.7	0.57	0.488
Grooved: Mano no preferida	74.3	15.0	92.1	20.6	2.20	0.138
Woodcock: Vocabulario	14.0	3.0	11.5	2.5	2.74	0.098
Woodcock: Relaciones espaciales	39.0	6.9	35.1	5.7	1.29	0.255
Woodcock: Aprendizaje visual-auditivo	14.3	8.5	19.3	9.2	0.86	0.353
Woodcock: Conceptos cuantitativos	23.6	8.9	18.6	4.3	3.92	0.048

El comportamiento motor diferente, observado en individuos disfémicos se puede extender más allá de los movimientos del habla. Mulligan (2001), por ejemplo, seleccionó 16 individuos tartamudos y 16 controles. El autor analizó los movimientos de la cara, la cabeza, y la parte superior del cuerpo. Se encontró que en general los tartamudos presentaron más movimientos durante el habla (28.6% vs 4.9%, $p = .033$). También se ha encontrado que los tartamudos presentan movimientos asociados durante la lectura, lo cual implica un aumento de la actividad motora general durante diferentes tareas verbales.

La tartamudez se puede asociar con depresión, ansiedad, y baja autoestima (Ardila y Bate-man, 1994). Se relaciona también con condiciones tales como excitación, tensión, ansiedad, miedo, e irritación (Blood y cols., 2007; Bloodstein, 1975; Caruso y cols., 1994). La disfluidez se incrementa significativamente en situaciones de ansiedad y es comprensible que los individuos tartamudos presenten dificultades de relaciones sociales.

Recientemente se han analizado las anormalidades cerebrales que subyacen a la tartamudez. Se ha hallado que la tartamudez induce una sobreactivación de los sistemas motores

tanto en el cerebro como a nivel cerebeloso (Fox y cols., 1996). La función cerebral puede ser diferente en personas que tartamudean, aun cuando no estén tartamudeando. Durante el tartamudeo, se observa usualmente una proporción elevada de actividad bilateral en los lóbulos frontales (áreas cerebrales implicadas en el control motor) y una actividad disminuida de las regiones posrolándicas del cerebro. Algunos autores han propuesto que la activación del hemisferio izquierdo puede relacionarse con la producción de habla disfluyente; la actividad incrementada del hemisferio derecho podría representar un proceso compensatorio para atenuarla (Braun y cols., 1997).

Los tartamudos parecen emplear estrategias de retroalimentación auditiva y motora en el habla, diferentes y menos diferenciadas que las estrategias utilizadas por individuos sin defectos en el ritmo y la fluidez. La producción verbal parece depender más de la contribución cerebelosa en individuos tartamudos. Se encuentra también una mayor participación del hemisferio derecho (Van Borsel y cols., 2003), y en efecto, los individuos tartamudos presentan una sobreactivación cerebelosa en diferentes condiciones verbales. Esto ha llevado a suponer que la tartamudez resulta de una alteración en el patrón temporal de activación de las áreas cerebrales que participan en el control motor del lenguaje. La sobreactivación del hemisferio derecho reflejaría un mecanismo compensatorio análogo a la activación derecha en caso de afasia (Sommer y cols., 2002). En general, durante diferentes tareas verbales, se ha hallado que los tartamudos presentan una mayor activación hemisférica derecha y cerebelosa izquierda. Otras áreas también presentan patrones anormales de activación y en consecuencia también estarían implicadas estas otras áreas cerebrales con patrones anormales de activación en el área motora de la boca, área motora suplementaria, área de Broca, y la ínsula anterior (Fox y cols., 2000).

Es interesante tener presente que cuando se utilizan tareas de tiempos de reacción, los tartamudos presentan una lentitud en sus respuestas ante estímulos verbales, lo cual podría interpretarse como una lentificación en el procesamiento de información verbal. Se ha supuesto igualmente que los tartamudos presentan defectos en el manejo de la retroalimentación auditiva, lo cual explicaría el efecto benéfico que tiene el utilizar una retroalimentación diferida en el lenguaje. Se ha mencionado también la existencia de anormalidad en la temporalidad de los estímulos.

Recientemente Watkins y colaboradores (2008) estudiaron las anomalías estructurales y funcionales en el sistema nervioso central de individuos con tartamudez del desarrollo utilizando para ello imágenes funcionales. Durante las tareas de producción verbal, sin importar la fluidez o la retroalimentación auditiva, los tartamudos mostraron una sobreactivación bilateral de la ínsula anterior, el cerebelo y el cerebro medio, y una activación disminuida de las región premotora ventral, el opérculo rolándico y la circunvolución de Heschl (área auditiva primaria). Hay dos aspectos importantes en este estudio: primero, se encontró una sobreactivación a nivel del cerebro medio y a nivel de la sustancia negra, que se extendía al núcleo pedúnculo pontino, el núcleo rojo y el núcleo subtalámico; esta observación es consistente con hipótesis anteriores sobre una función anormal de los ganglios basales o un exceso de dopamina en individuos tartamudos. Segundo, se encontró una activación disminuida de las áreas motoras y premotoras asociadas con la articulación y la producción del habla. Estos resultados en conjunto sugieren que la tartamudez es un trastorno relacionado básicamente con una alteración en los sistemas neuronales corticales-subcorticales que sustentan la selección, iniciación y ejecución de las secuencias motoras necesarias para la producción fluida del lenguaje.

Referencias

- Ackermann, H., Ziegler, W. & Oertel, W. (1989). Palilalia as a symptom of levodopa induced hyperkinesia in Parkinson's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 52, 805-807.
- Ajuriaguerra, J., de Borel-Maisonny, S., Diatkine, R., Narlian, S. & Stambak, M. (1958). Le groupe de audimutites. *La Psychiatrie de l'Enfant*, 1, 7-51.
- Alcock, K. (2006). The development of oral motor control and language. *Downs Syndrome Research and Practice*, 11, 1-8.
- American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders Revised* (4a. ed.). Washington DC, EUA: Author.
- Ardila, A., Bateman, J., Niño, C., Pulido, E., Rivera, D. & Vanegas, C. (1994). An epidemiological study of stuttering. *Journal of Communication Disorders*, 27, 37-48.
- Ardila, A., Correa, P., Zuluaga, J. & Uribe, B. (1988). Spatial abilities in 'forced' left handers. *Developmental Neuropsychology*, 4, 147-150.
- Ardila, A., Rosselli, M., Bateman, J. & Guzman, M. (2001). Neuropsychological test scores, academic performance, and developmental disorders in Spanish-speaking children. *Developmental Neuropsychology*, 20, 355-373.
- Au-Yeung, J., Gomez, I. & Howell, P. (2003). Exchange of disfluency with age from function words to content words in Spanish speakers who stutter. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 46, 754-765.
- Billard, C., Toutain, A., Loisel, M., Gillet, P., Barthez, M. & Maheut, J. (1994). Genetic basis of developmental dysphasia. Report of eleven familial cases in six families. *Genetic Counseling*, 5, 23-33.
- Blood, G. & Seider, R. (1981). The concomitant problems of young stutters. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 4, 31-33.
- Blood, G., Blood, I., Maloney, K., Meyer, C. & Qualls, C. (2007). Anxiety levels in adolescents who stutter. *Journal of Communication Disorders*, 40, 452-469.
- Bloodstein, P. (1975). *A Handbook of Stuttering*. Chicago, EUA: National Easter Seal Society.
- Brain, R. (1961). *Speech Disorders-Aphasia, Apraxia and Agnosia*. Londres, Inglaterra: Butterworth.
- Braun, A., Varga, M., Stager, S., Schulz, G., Selbie, S., Maisog, J., Carson, R., & Ludlow, C. (1997). Altered patterns of cerebral activity during speech and language production in developmental stuttering. An H2(15)O positron emission tomography study. *Brain*, 120, 761-784.
- Brown, S. (1938). Stuttering with relation to word accent and word position. *Journal of Abnormal and Social Psychology*, 33, 112-120.
- Brown, S. (1945). The loci of stutterings in the speech sequence. *Journal of Speech Disorders*, 10, 181-192.
- Caruso, A., Chodzko-Zajko, W., Bidinger, D. & Sommers, R. (1994). Adults who stutter: responses to cognitive stress. *Journal of Speech and Hearing Research*, 37, 746-754.
- Chiron, C., Pinton, F., Masure, M., Duvellero-Hommet, C., Leon, F. & Billard, C. (1999). Hemispheric specialization using SPECT and stimulation tasks in children with dysphasia and dystrophia. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 41, 512-520.
- Cohen, H., Gelinis, C., Lassonde, M. & Geoffroy, G. (1991). Auditory lateralization for speech in language-impaired children. *Brain and Language*, 41, 395-410.
- Fabbro, F., Libera, L. & Tavano, A. (2002). A callosal transfer deficit in children with developmental language disorder. *Neuropsychologia*, 40, 1541-1546.
- Fenson, L. (1993). *MacArthur Communicative Development Inventories users guide: a technical manual*. San Diego, CA, EUA: Singular Publishing Group.
- Fox, P., Ingham, R., Ingham, J., Hirsch, T., Downs, J., Martin, C., Jerabek, P., Glass, T. & Lancaster, J. (1996). A PET study of the neural systems of stuttering. *Nature*, 382, 158-161.
- Fox, P., Ingham, R., Ingham, J., Zamarripa, F., Xiong, J., & Lancaster, J. (2000). Brain correlates of stuttering and syllable production. A PET performance-correlation analysis. *Brain*, 123, 1985-2004.
- Goldstein, R., Landau, W. & Kleffner, F. (1960). Neurological observations in a population of deaf and aphasic children. *Annals of Otolaryngology, Rhinology, and Laryngology*, 69, 757-767.
- Gruber, L. & Powell, R. (1974). Responses of stuttering and nonstuttering children to a dichotic listening task. *Perceptual and Motor Skills*, 38, 263-264.
- Howell, P. (2004). Comparison of two ways of defining phonological words for assessing stuttering pattern changes with age in Spanish speakers who stutter. *Journal of Multilingual Communication Disorders*, 2, 161-186.
- Howell, P., Au-Yeung, J. & Sackin, S. (2003). Exchange of stuttering from function words to content words with age. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 42, 345-354.
- Howell, P. & Au-Yeung, J. (2007). Phonetic complexity and stuttering in Spanish. *Clinics of Linguist Phonetics*, 21, 111-127.
- Jernigan, T. & Bellugi, U. (1990). Anomalous morphology and magnetic resonance images in Williams syndrome and Down syndrome. *Archives of Neurology*, 47, 529-533.
- Jones, R. (1966). Observations on stammering after localized cerebral injury. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 29, 192-195.

- Kidd, K., Kidd, J. & Records, M. (1978). The possible cause of the sex ratio in stuttering and its implications. *Journal of Fluency Disorders*, 3, 13-23.
- Leblanc, R. (1991). Afasia congénita. En J. Rondal y X. Seron (Eds.), *Trastornos del lenguaje 3: afasias, retrasos del lenguaje*, dislexia. Barcelona, España: Paidós.
- Lebrun, Y. & Zangwill, O. (1981). *Lateralization of language in the child*. Lisse: Swets & Zeitlinger.
- Luessenhop, A., Boggs, J., LaBorwit, L., & Walle, E. (1973). Cerebral dominance in stutterers determined by Wada testing. *Neurology*, 23, 1190-1192.
- McMurray, B. (2007). Defusing the childhood vocabulary explosion. *Science*, 317, 631.
- Moriarty, B. & Gillon, G. (2006). Phonological awareness intervention for children with childhood apraxia of speech. *International Journal of Language and Communication Disorders*, 41, 713-734.
- Mulligan, H., Anderson, T., Jones, R., Williams, M., & Donaldson, I. (2001). Dysfluency and involuntary movements: a new look at developmental stuttering. *International Journal of Neurosciences*, 109, 23-46.
- Myklebust, H. (Ed.). (1971). *Progress in learning disabilities*. 2. Nueva York, EUA: Grune & Stratton.
- Nasr, J., Gabis, L., Savatic, M. & Andriola, M. (2001). The Electroencephalogram in children with developmental dysphasia. *Epilepsy and Behavior*, 2, 115-118.
- Nippold, N., (1990). Concomitant speech and language disorders in stuttering children: a critique of the literature. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 55, 51-60.
- Organización Mundial de la Salud (2005). *International statistical classification of diseases and health related problems (CIE-10)*. OMS Press.
- Perelló, J. (1970). *Trastornos del habla*. Barcelona, España: Científico Médica.
- Plante, E., Swisher, L., Vance, R. & Rapcsak, S. (1991). MRI findings in boys with specific language impairments. *Brain and Language*, 41, 67-81.
- Porfert, A. & Rosenfield, D. (1978). Prevalence of stuttering. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 41, 954-956.
- Rapin, I. & Wilson, B. (1978). Children with developmental language disability: Neurological aspects and assessment. En M. Wyke (Ed.). *Developmental Dysphasia*. Nueva York, EUA: Academic Press.
- Rosenfield, D. (1980). Cerebral dominance and stuttering. *Journal of Fluency Disorders*, 5, 171-185.
- Rosenfield, D. (1982). Stuttering. *Current Problems in Pediatrics*, 12, 8-23.
- Rosenfield, D. & Boller, F. (1985). Stuttering. En J. Frederiks (Ed.). *Handbook of Neurology*, 46, *Neurobehavioral Disorders*. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- Rosenfield, D. & Goodglass, H. (1980). Dichotic testing of cerebral dominance in stutters. *Brain and Language*, 11, 170-180.
- Rosenfield, D. & Boller, F. (1985). Stuttering. En J. Frederiks (Ed.). *Handbook of Neurology*, 46: *Neurobehavioral Disorders*. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- Rvachew, S., Chiang, P. & Evans, N. (2007). Characteristics of speech errors produced by children with and without delayed phonological awareness skills. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, 38, 60-71.
- Saccomani, L. (1990). [Language disorders in children: diagnostic, pathogenetic and developmental aspects] *La Pediatria Medica e Chirurgica*, 12, 643-645.
- Schuell, H. (1947). Sex differences in relation to stuttering: Part II. *Journal of Speech Disorders*, 11, 277-298.
- Sommer, M., Koch, M., Paulus, W., Weiller, C. & Büchel, C. (2002). Disconnection of speech-relevant brain areas in persistent developmental stuttering. *Lancet*, 360, 380-383.
- Spreen, O., Risser, A. & Edgell, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Sussman, H. & MacNeilage, P. (1975). Studies of hemispheric specialization for speech production. *Brain and Language*, 2, 131-151.
- Tallal, P., Sainburg, R., & Jernigan, T. (1991). The neuropathology of developmental dysphasia: Behavioral, morphological, and physiological evidence for a pervasive temporal processing disorder. *Reading and Writing*, 3, 363-377.
- Tzourio, N., Heim, A., Zilbovicius, M., Gerard, C. & Mazoyer, B. (1994). Abnormal regional CBF response in left hemisphere of dysphasic children during a language task. *Pediatric Neurology*, 10, 20-26.
- Van Borsel, J., Achten, E., Santens, P., Lahorte, P. & Voet, T. (2003). fMRI of developmental stuttering: a pilot study. *Brain and Language*, 85, 369-376.
- Vaughn, C. & Webster, W. (1989). Bimanual handedness in adults who stutter. *Perceptual and Motor Skills*, 68, 375-382.
- Watkins, K., Smith, S., Davis, S. & Howell, P. (2008). Structural and functional abnormalities of the motor system in developmental stuttering. *Brain*, 131, 50-359.
- Webster, W., & Poulos, M. (1987). Handedness distribution among adults who stutter. *Cortex*, 23, 705-708.
- Wertzner, H., Sotelo, M. & Amaro, L. (2005). Analysis of distortions in children with and without phonological disorders. *Clinics*, 60, 93-102.
- Woods, B. (1985). Developmental dysphasia. En J. Frederiks (Ed.). *Handbook of Neurology*, 46, *Neurobehavioral Disorders*. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- Wyke, M. (Ed.). (1978). *Developmental dysphasia*. Nueva York, EUA: Academic Press.
- Zangwill, O. (1978). The concept of developmental dysphasia. En M. Wyke (Ed.). *Developmental Dysphasia*. Nueva York, EUA: Academic Press.

Trastorno del cálculo y de otros aprendizajes

Mónica Rosselli, Alfredo Ardila y Esmeralda Matute

Además de las dificultades en el aprendizaje de la lectura, la escritura y el lenguaje oral, existe toda otra serie de trastornos del aprendizaje asociados con el desarrollo. En este capítulo se examinará el trastorno en el aprendizaje del cálculo (discalculia), los trastornos de aprendizaje de tipo no verbal, la dispraxia de desarrollo y la amusia congénita (de desarrollo).

Discalculia

Los términos de discalculia del desarrollo (*American Psychiatric Association*, 1987) o trastorno del cálculo (*American Psychiatric Association*, 1994, 2000) se refieren a un defecto de tipo cognitivo en la niñez que afecta la adquisición normal de las habilidades matemáticas. Se estima que aproximadamente de 4 a 6.% de la población escolar presentan este trastorno (Butterworth, 2008; Grafman, 1988; Gross-Tsur, Manor y Shalev, 1996; Reigosa y cols., 2004; Matute, Pinto y Zarabozo, 2006). Usualmente la discalculia no aparece en forma aislada; de hecho, se cree que sólo 1% de los escolares presentan discalculia como problema único (*American Psychiatric Association*, 1995; 2000); en la mayoría de los casos se observa asociada a algún otro problema del desarrollo. Gross-Tsur, Manor y Shalev (1996) encuentran que 17% de los niños con discalculia habían sido diagnosticados como disléxicos y que 25% presentan síntomas del trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH). La discalculia es un problema con frecuencia observado en niños con epilepsia (Seidenberg, y cols., 1986) y en niñas con anormalidades ligadas al cromosoma X, como es el Síndrome de Turner (Gross-Tsur,

Manor, y Shalev, 1996). Se considera que su frecuencia en niños y niñas es equivalente (Lewis y cols., 1994; Gross-Tsur y cols., 1996) aunque se ha establecido que los niños y las niñas obtienen puntajes similares en pruebas numéricas hasta el comienzo de la escolarización; hacia la adolescencia se pueden encontrar diferencias significativas con una mejor ejecución por parte de los niños, particularmente en operaciones aritméticas mentales y en la solución de problemas numéricos (Rosselli y cols., 2008).

Así como en los otros tipos de trastornos del aprendizaje, el origen de este problema no se ha establecido claramente. Algunos investigadores consideran que es un trastorno con una base neurológica genéticamente determinada (Rourke, 1989); así por ejemplo, Shalev y colaboradores (2001) encuentran que la prevalencia de discalculia en niños que tienen hermanos con el mismo trastorno de cálculo es de 40 a 64%, indicando una prevalencia 10 veces mayor que aquella para la población general. Otros autores, sin embargo, han hipotetizado que el ambiente y el contexto social del niño tienen una relación causal con este trastorno (Fergusson, Horwood y Lawton 1990).

Al hacer una comparación con la acalculia (trastorno en las habilidades de cálculo resultante de una lesión cerebral establecida), podemos suponer que los procesos cerebrales que subyacen a ambos problemas (acalculia adquirida en el adulto y discalculia de desarrollo en el niño) son los mismos, ya que el tipo de errores que se observan en las personas con cualquiera de estos dos tipos de trastornos son similares. No obstante, la estimulación ambiental puede jugar un papel decisivo en la expresión y severidad del problema.

Características de la discalculia

En la discalculia del desarrollo se pueden observar dificultades en una variedad de tareas numéricas como realizar operaciones aritméticas, resolver problemas matemáticos, y utilizar el razonamiento numérico (Rosselli y Matute, 2005; Shalev, 2004). Strang y Rourke (1985) clasifican los errores que se observan en niños con discalculia en siete categorías con relación a la capacidad cognitiva afectada: errores en la organización espacial de cantidades; errores en la atención visual; errores aritméticos de tipo procedimental; errores gráfico-motores al escribir cantidades; errores de juicio y razonamiento; errores en la memorización de cantidades y, perseveración al solucionar operaciones aritméticas y problemas numéricos. El cuadro 9-1 describe las características de los errores con mayor frecuencia observados en niños con discalculia.

Kosc (1970) identifica seis tipos de dificultades en niños con discalculia con relación al tipo de tarea numérica o al tipo de material utilizado: en la organización verbal de números y de procedimientos matemáticos; en el manejo de símbolos matemáticos o de objetos; al leer números; al escribir números; para comprender ideas matemáticas y, para llevar al realizar operaciones aritméticas con conversión. Así, las personas con discalculia pueden presentar una amplia gama de problemas en su habilidad para realizar tareas matemáticas.

Shalev, Weirzman y Amir (1988) estudiaron los errores cometidos por 11 niños con discalculia y los compararon con los errores realizados por 10 niños control. No observaron diferencias entre los dos grupos de niños con relación a la comprensión numérica (pareamiento de cantidades, apreciación relativa de la cantidad, comprensión de reglas de seriación) y la producción de números (conteo, lectura y escritura de números). Se observaron diferencias significativas al ejecutar operaciones aritméticas de adición, sustracción, multiplicación y división aun

cuando el grupo de niños con discalculia dio muestras de saber calcular utilizando sus dedos o utilizando otras estrategias apropiadas.

Cuadro 9-1. Errores más frecuentes en niños con discalculia	
Tipo de error	Características
Espacial	Dificultad para colocar las cantidades en columnas, seguir la direccionalidad apropiada del procedimiento; por ejemplo, sustraer del minuendo
Visual	Dificultades al leer signos aritméticos, olvidos del punto decimal, entre otras
Procedimental	Omisión o adición de algún paso en el procedimiento aritmético, aplicación de una regla aprendida para un procedimiento en otro diferente; por ejemplo, $75 + 8 = 163$ es una operación en la cual una regla de la multiplicación es aplicada al sumar
Grafomotor	Dificultad para formar los números de manera apropiada
Juicio	Errores que conllevan a resultados imposibles, tales como cuando el resultado de una sustracción es mayor que el minuendo
Memoria	Problemas para recordar las tablas de multiplicación o los procedimientos aritméticos
Perseveración	Dificultad para cambiar de tarea, repetición de un mismo número

Perfil cognitivo de la discalculia

Al estudiar el perfil cognitivo de los niños con discalculia se ha encontrado que la presencia de algunas alteraciones cognitivas pudiera explicar, al menos en parte, la presencia del trastorno de cálculo.

Cohen (1971) propuso que la presencia de dificultades en la memoria a corto plazo pudiera explicar la incompetencia de estos niños para realizar tareas aritméticas. En efecto, las dificultades para llevar al realizar operaciones aritméticas con conversión o para recordar las tablas numéricas pueden ser el resultado de un déficit en la memoria (Shalev, Wertman y Amir, (1988). Davis, Bryson, y Hoy (1992) sugieren que un déficit en el procesamiento de secuencias subyace a las manifestaciones de la discalculia.

Además de los dos déficits anteriormente señalados, los niños con discalculia pueden presentar dificultades atencionales que afectan el manejo secuencial requerido en muchas tareas matemáticas (Badian, 1983). Shalev y colaboradores (1995) identificaron, en 32% de los casos con discalculia que estudiaron, síntomas evidentes de trastorno por déficit de atención (TDA), a la vez que Sokol, Macarusso y Gollan, (1994) observaron que los niños con TDA con y sin Hiperactividad cometen errores en tareas aritméticas secundarios a su impulsividad. De igual manera, se han observado en estos niños problemas visoperceptuales, visoespaciales y visomotores (Ronsenberger, 1989; Strang y Rourke, 1985), alteraciones perceptivo táctiles, principalmente con la mano izquierda, dificultades para la interpretación de expresiones emocionales faciales (Rourke, 1987), inadecuada prosodia del lenguaje (Rourke, 1988) y dificultades en la interpretación de eventos no verbales (Loveland y cols., 1990). Además del compromiso cognitivo antes descrito, ocasionalmente se menciona la presencia de problemas en las áreas emocional y social (Auerbach y cols. 2008; Shalev y cols., 1995; Rourke, 1989).

Butterworth (2005; 2008) propone que la discalculia es el resultado de un problema específico en el aprendizaje de las matemáticas y no una dificultad resultante de alteraciones en otras áreas cognitivas (p. ej., problemas de memoria, dificultades espaciales, trastornos emocionales). En este sentido los niños con discalculia tendrían una dificultad innata en el procesamiento de números que se reflejaría en incapacidad para realizar tareas numéricas muy básicos como contar y comparar cantidades (p. ej., qué número es mayor entre 103 con 130) (Landerl, Bevan y Butterworth, 2004). Estos niños no tendrían el sentido del número (similar a la consciencia fonémica en lectura) que sería la habilidad universal para representar y manipular los números mentalmente en una línea de números. (Dehaene, 1997). Esta línea numérica está espacialmente orientada y contiene los números en orden, se encuentra presente desde el nacimiento (Butterworth, 2008) pero se va desarrollando durante los primeros años de escolarización y requiere otros componentes cognitivos como serían la memoria operativa y las habilidades lingüísticas (von Aster y Shalev, 2007).

La discalculia representa un trastorno en el aprendizaje y como tal se observa con frecuencia en combinación con otras dificultades académicas. De acuerdo con Hernadek y Rourke (1994), estos niños presentan también dislexia. En estos últimos, se observan dificultades al realizar tareas de reconocimiento lingüístico en tanto que en la percepción táctil y visual se encuentra preservada. De hecho, Rasanen y Ahonen (1995) sugieren un funcionamiento común entre discalculia y dislexia, porque se observa que la precisión y la velocidad lectora se correlacionan con el número de errores cometidos en las operaciones aritméticas, principalmente en la multiplicación. Por lo anterior, concluyen que dificultades en el manejo de representaciones visoverbales pudieran explicar a la vez los trastornos en la lectura y en las matemáticas en estos niños. Otros autores, sin embargo, han enfatizado que las características de la discalculia son funcionalmente independientes de la dislexia. Así, Tressoldi y colaboradores (2007) seleccionaron dos niños con dislexia únicamente, dos niños con discalculia y tres niños con dislexia y discalculia. Se les administró una batería extensa de lectura, cálculo y habilidades intelectuales. Los autores hallaron que los defectos en el cálculo escrito y mental, la evocación de hechos aritméticos, la comparación y alineación de números, y la identificación de signos aritméticos podían presentarse asociados con una capacidad de lectura normal y ser independientes de los defectos en memoria a corto término. Otros autores (p. ej., Landerl, 2004) también suponen la existencia de trastornos específicos en las habilidades numéricas, independientes de otros defectos cognitivos. Rosselli y colaboradores (2006) estudiaron el desempeño de 17 niños con discalculia y 13 niños con discalculia asociada con dislexia en 10 tareas de cálculo y seis tareas de memoria, y hallaron que ambos grupos presentaban un patrón similar de dificultades matemáticas, y sus puntajes en pruebas de memoria operativa estaban significativamente disminuidos. El grupo con discalculia y dislexia obtuvo puntajes menores en tareas de aprendizaje visual y memoria semántica. Los autores propusieron que las pruebas de memoria operativa parecen ser los mejores predictores de los puntajes en tareas matemáticas; los déficits en esta memoria podrían representar un defecto cognitivo central en caso de discalculia.

La discalculia también forma parte del Síndrome de Gerstmann de desarrollo. Este síndrome incluye además de la discalculia, agnosia digital, disgrafía y desorientación derecha-izquierda (PeBenito, 1987; PeBenito, Fish y Fish, 1988) y ocasionalmente apraxia constructiva (Benson y Geschwind, 1970). El Síndrome de Gerstmann fue descrito originalmente en adultos como consecuencia de una lesión en el lóbulo parietal izquierdo y más tarde en niños con

problemas del aprendizaje, por lo que recibió en este segundo caso el nombre de síndrome de Gerstmann de desarrollo. Su valor diagnóstico en niños, sin embargo, ha sido criticado. Así, Miller y Hynd (2004) sugieren que la aparición simultánea de los cuatro signos del síndrome, puede más exactamente reflejar la presencia de signos neurológicos blandos generalmente asociados con diversos trastornos en el desarrollo.

En resumen, los niños con discalculia pueden fracasar en numerosas tareas aritméticas y numéricas. Los errores observados en estos niños son múltiples e involucran una gran cantidad de capacidades tales como organización espacial, atención visual, motricidad, juicio, razonamiento y memoria. La discalculia con frecuencia se asocia con problemas en la lectura, déficit en la atención y dificultades emocionales. No existe acuerdo sobre si las alteraciones observadas en la discalculia obedecen a un problema específico en el procesamiento de números o si por el contrario es resultado de una alteración en varias habilidades cognitivas.

Subtipos de discalculia

La discalculia no es un problema homogéneo. Los niños con discalculia pueden manifestar una variedad de errores numéricos a la vez que su cuadro clínico puede variar con relación al tipo de discalculia o a la severidad del trastorno (Grafman, 1988). Se han propuesto diferentes clasificaciones de la discalculia.

Kosc (1970) describe seis subtipos de discalculia caracterizados por la presencia de dificultades en: verbalización de términos y relaciones matemáticas; el manejo de símbolos y objetos matemáticos; la lectura de números; la escritura de números; la comprensión de ideas matemáticas y la habilidad para llevar al realizar operaciones aritméticas con conversión. Geary (1993) intenta clasificar la discalculia en tres grupos basándose en los tipos de error que se observan: visoespacial, memoria semántica y, procedimental. Rourke (1993) se refiere a dos tipos de discalculia: una asociada a problemas de lenguaje, dislexia, problemas en la comprensión de instrucciones, así como a una reducción en la capacidad de memoria verbal; y otra relacionada con dificultades temporo-espaciales, con problemas secuenciales e inversión de números.

Procesos involucrados en las operaciones aritméticas

El manejo de los números representa un lenguaje que involucra un sistema de símbolos. Este sistema implicado en el cálculo puede ser dividido en dos grupos: un sistema logográfico que incluye los números arábigos de 0 a 9; y un sistema fonográfico que da el nombre verbal a los números; por ejemplo, cero, nueve. La realización de una operación aritmética dada se inicia con el reconocimiento de los números, el cual depende de un proceso verbal y de un reconocimiento perceptual: número-símbolo o símbolo-número. Cada número provee dos tipos de información. Por una parte, el grupo base al cual el número pertenece (unidades, decenas, centenas), y por la otra, la posición ordinal del número dentro de la base. Así, el número 5 pertenece a las unidades y ocupa el quinto lugar dentro de ellas. Además, la realización exitosa de una operación aritmética requiere de la habilidad de discriminación visoespacial para organizar los números en columnas, dar los espacios adecuados entre los números, iniciar la operación de derecha a izquierda. La memoria operativa, asociada con la atención sostenida, obviamente juega un papel central en la realización de la operación aritmética. El

plan algorítmico de acción que encadena un símbolo numérico en una operación aritmética dada, es evocado y recuperado de aprendizajes previos que se encuentran en la memoria a largo plazo (Boller y Grafman, 1985).

Los pasos de un proceso cognitivo necesario para la ejecución de una operación aritmética pueden observarse en un ejemplo sencillo:

$$\begin{array}{r} + 34 \\ 26 \\ \hline 60 \end{array}$$

Cuando esta operación se presenta a una persona, en primer lugar tiene que percibir la organización espacial de las cantidades, las relaciones entre ellas, comprender el significado del signo de 'más' (+), reconocer los símbolos numéricos, y conocer los pasos que se deben seguir para sumar adecuadamente. La suma de los números 6 y 4 es automática, y la sola respuesta que requiere atención es el número 10. Si la operación no es automatizada, el individuo puede usar un proceso de conteo controlado. El número diez se tiene que mantener en memoria operativa mientras que el cero se coloca en la parte inferior de la columna derecha, y el uno (1) se toma y se conserva en la memoria a corto plazo (mentalmente), o escrito en la parte superior de la siguiente columna.

La información que se almacena en la memoria a largo plazo parece ser de dos tipos: información sintáctica, es decir, el conocimiento de las reglas de los procedimientos numéricos; y la información semántica, por ejemplo, la comprensión del significado de los procedimientos implicados en la resolución de un problema en particular. Cuando los problemas se resuelven utilizando códigos automatizados, no se requiere del razonamiento semántico.

McCloskey, Caramazza y Basili (1985) así como McCloskey y Caramazza (1987) propusieron un modelo cognitivo del procesamiento numérico basado en tres habilidades básicas: comprensión de números, producción numérica y procesamiento aritmético. La categoría de comprensión de números (*input*) incluye la comprensión de cantidades, el carácter simbólico de esas cantidades (procesamiento léxico) y de otros dígitos (procesamiento sintáctico). Dentro de la producción numérica (*output*) se encuentran el conteo, así como la lectura y la escritura de números. Los dos sistemas, comprensión de números y producción de números, incluyen el sistema verbal escrito o hablado, (p. ej., treinta) y el sistema arábigo (p. ej., 30) (figura 9-1). Existen además mecanismos incluidos dentro del sistema de cálculo. El primero es el reconocimiento de los símbolos aritméticos, el segundo y el tercero son la comprensión, memorización y ejecución de los hechos aritméticos (p. ej., tablas de multiplicar, tales como 2×3), y los procedimientos aritméticos (p. ej., cuando se realiza una suma, comenzar por la columna de la derecha, sumar los dígitos que están en ella, escribir las unidades y llevar las decenas, entre otros (Hittmair-Delazer, Sailer y Benke, 1995; Sokol, Macaruso y Gollan, 1994). Los hechos aritméticos se recuperan del sistema de red semántica independientemente de cualquier procedimiento aritmético. Los procedimientos aritméticos son la secuencia de pasos necesarios para realizar una operación de múltiples dígitos. Aun cuando ambos componentes se aprenden, sus interdependencias funcionales han sido demostradas por varios autores (Warrington, 1982; McCloskey, Caramazza, y Basili, 1985; McCloskey, Aliminoso y Sokol, 1991; Sokol y McCloskey, 1991; Sokol, McCloskey, Cohen y Aliminoso, 1991). Hittmair-Delazer, Sailer y Benke (1995) se refieren al conocimiento conceptual como la comprensión y el uso de los principios aritméticos (p.

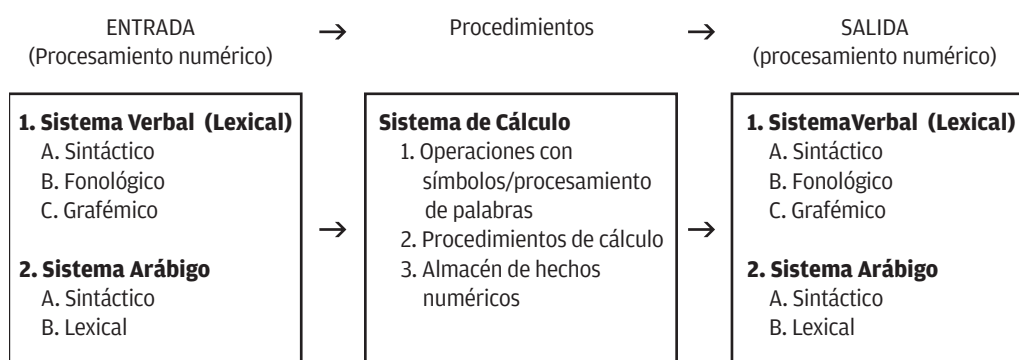
ej., ley conmutativa). Estos autores demostraron a través de un diseño de estudio de caso, que el conocimiento conceptual puede ser disociado de los hechos aritméticos y de los procedimientos numéricos. Esta vulnerabilidad selectiva de los hechos aritméticos había sido demostrada anteriormente por Warrington (1982) y McCloskey y colaboradores, (1985).

Los hechos aritméticos son un subconjunto de la memoria semántica y pueden también funcionar independientemente de otros conocimientos matemáticos y numéricos (Hittmair-Delazer y cols., 1995). Disociaciones relacionadas a las operaciones aritméticas también han sido descritas (Dagenbach y McCloskey, 1992; Mc-Neil y Warrington, 1994).

El modelo de Caramazza y McCloskey (figura 9-1) se ha utilizado para comprender la adquisición de las habilidades matemáticas en niños preescolares y para estudiar sus dificultades (Sokol, Macaruso y Gollan, 1994). En 1989, Temple describió una alteración específica en el procesamiento numérico de un niño con discalculia del desarrollo. Este niño tenía un problema específico en el procesamiento léxico para leer números arábigos a la vez que mostraba intactos sus procesos sintácticos. Temple (1991) describe dos casos de discalculia del desarrollo en los cuales las habilidades de procesamiento numérico se desarrollaron de manera adecuada; sin embargo, uno de estos casos mostró una dificultad selectiva para dominar aquellos hechos numéricos relacionados con las tablas de multiplicar. Sokol, Macaruso and Gollan (1994) estudiaron diferentes disociaciones funcionales predichas por el modelo cognitivo de McCloskey y colaboradores (1991) en 20 estudiantes con discalculia del desarrollo y encontraron que todos ellos presentaban una alteración no sólo en el procesamiento numérico sino que también en la lectura, de ahí la utilidad del modelo para comprender la discalculia del desarrollo.

Los módulos delineados por McCloskey y colaboradores (1985; 1986) también pueden ser apreciados en el desarrollo normal. Se considera que los niños tienen un amplio conocimiento conceptual antes de que adquieran el automatismo en el procesamiento del número y los procesos aritméticos (Hittmair-Delazer y cols., 1995). Por ejemplo, los niños conocen los prin-

Figura 9-1

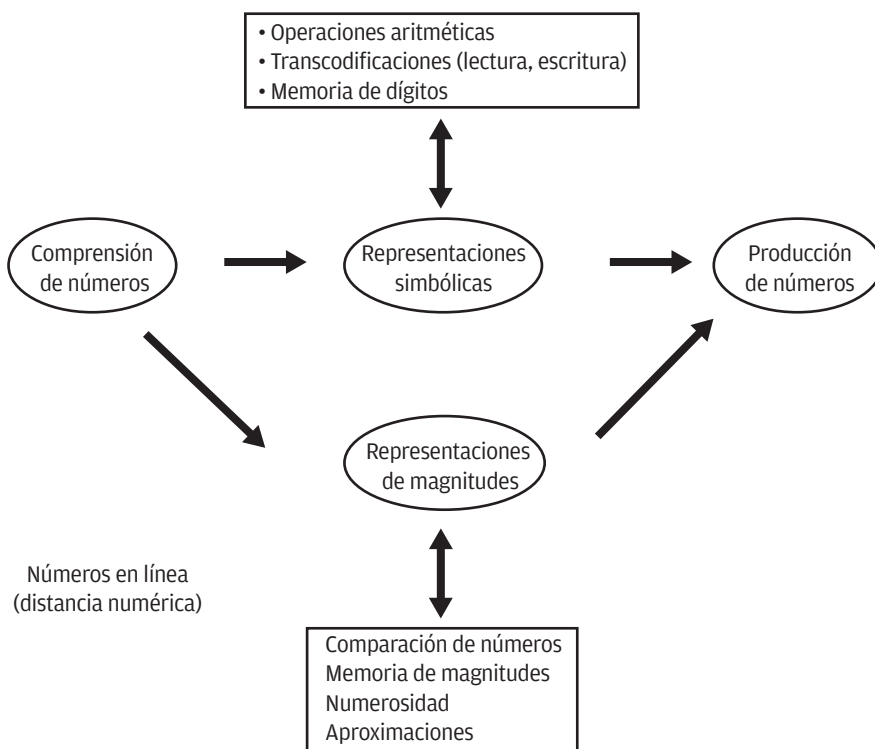


Esquema de los sistemas de comprensión y producción del número, así como del sistema de cálculo.

cipios de conteo antes de contar correctamente (Gelman y Melck, 1983) y pueden juzgar las transformaciones aritméticas con exactitud antes de que puedan realizarlas (Starkey, 1992).

Otro modelo cognitivo de las operaciones numéricas como el de Dehaene y Cohen (1995) propone la existencia de dos sistemas independientes de representaciones numéricas; el primero representaría magnitudes y estaría a cargo de las comparaciones de números representados en una línea imaginaria, y proporcionaría el concepto de numerosidad y cercanía o lejanía entre los números. El segundo representaría los símbolos propiamente dichos en un doble código (verbal y arábigo) y sería responsable de las transcodificaciones numéricas de letras (código verbal) a dígitos (código arábigo) y viceversa y de las operaciones aritméticas entre los números (ver figura 9.2) (Jacubovich, 2006). De acuerdo con este modelo, la capacidad para representar magnitudes estaría vinculada con las regiones de los surcos intraparietales de los dos hemisferios cerebrales y estaría biológicamente determinada encontrándose en el niño desde el nacimiento; las representaciones simbólicas de los números por otro lado, se desarrollarían con la experiencia escolar y se asociarían más con el funcionamiento de las regiones angulares del lóbulo parietal izquierdo (Dehaene y Cohen, 1995).

Figura 9.2



Esquema de los sistemas de representaciones numéricas.

Mecanismos cerebrales

La resolución apropiada de un problema numérico requiere de habilidades verbales, espaciales y conceptuales que probablemente necesitan de la participación activa de numerosas estructuras cerebrales. Se ha sugerido, sin embargo, que los mecanismos neurales centrales implicados en el reconocimiento de los números parecen ser diferentes a aquellos que participan en la resolución de problemas aritméticos, dado que estos mecanismos pueden verse afectados diferencialmente en caso de daño cerebral focal. Un paciente puede presentar dificultades para el reconocimiento de números con una conservación de la habilidad para realizar operaciones aritméticas. Además, el manejo de números puede estar disociado, alterando independientemente la producción numérica y conservando su comprensión (Benson y Denckla, 1969). McCloskey y Caramazza (1987) describen en un adulto, como consecuencia de un daño cerebral localizado, una disociación entre la capacidad para comprender y para producir números. Existe también la evidencia de alteraciones selectivas para el procesamiento de números arábigos y el procesamiento verbal de números (Deloche y Seron, 1987; Rosselli y Ardila, 1989; Ardila y Rosselli, 1990b). Disociaciones similares han sido descritas entre el procesamiento léxico y sintáctico de números verbales y números arábigos (Caramazza y McCloskey, 1987). Un ejemplo de un error léxico matemático sería al representar 'doscientos veintiuno' como '215'; mientras que la representación de 'cinco mil seiscientos' como '50006' sería un error de sintaxis matemática. Ferro y Botelho (1980) y Caramazza y McCloskey (1987) observaron en algunos pacientes, un defecto exclusivo al análisis de los signos matemáticos. Warrington (1982) describe disociaciones entre la habilidad para realizar operaciones aritméticas simples y problemas aritméticos. Hittmair-Delazer, Sailer y Benke (1995) describen un paciente que presentó una gran dificultad para realizar operaciones aritméticas a pesar de tener el conocimiento apropiado de los principios aritméticos. Estas disociaciones entre diversos componentes matemáticos sugieren una independencia funcional entre cada uno de ellos.

La independencia funcional de diversos componentes matemáticos ha sido corroborada para el análisis de errores de conteo numérico en pacientes con daño cerebral. Lesiones en diversas partes de la corteza cerebral originan diferentes errores (Rosselli y Ardila, 1989). Algunos pacientes pueden presentar dificultades para realizar la conversión (llevar) en operaciones aritméticas que así lo requieran, otros para colocar los números de manera apropiada, y otros más para realizar las operaciones aritméticas en combinación con los otros dos procedimientos.

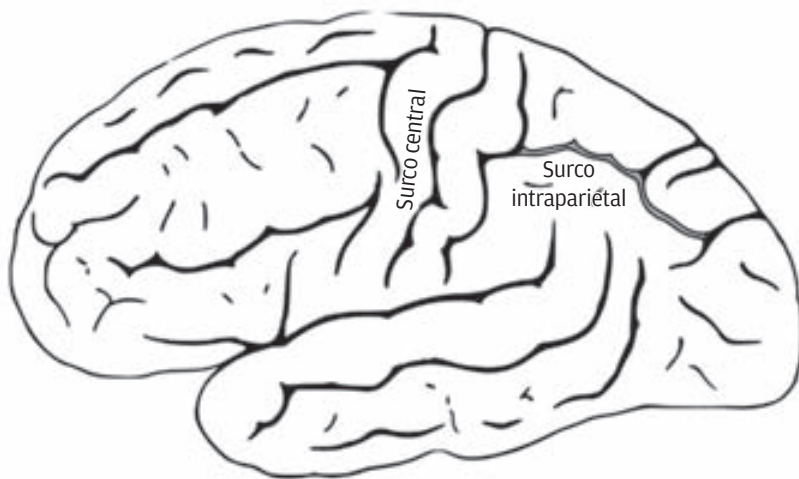
Estudios sobre las alteraciones en el conteo de números en pacientes con daño cerebral han demostrado que lesiones en cualquiera de los dos hemisferios cerebrales pueden producir acalculia, aun cuando con diferentes características. Las lesiones en las áreas del lenguaje, región perisilviana en el hemisferio cerebral izquierdo, producen alteraciones en la comprensión y en la producción de números, y derivado de ello para realizar operaciones aritméticas. Por el contrario, lesiones en el hemisferio cerebral derecho causan alteraciones en la organización espacial de cantidades y en la comprensión y ejecución de problemas abstractos (Rosselli y Ardila, 1989; Ardila y Rosselli, 1990 a y b).

La disfunción de uno u otro hemisferio en la discalculia es motivo de discusión (Shalev, Manor, Amir y cols., 1995). Probablemente la actividad de uno u otro hemisferio en el desarrollo de habilidades de cálculo depende de numerosas variables entre las que se incluyen la edad y género del niño. Hoy en día se considera que el surco intraparietal, en particular, el izquierdo

representa el área cerebral más crítica en la realización de operaciones aritméticas y el uso de conceptos numéricos (Dehaene y cols., 2004) (figura 9-3). Price y colaboradores (2007) hallaron que el surco intraparietal derecho no cambia su nivel de activación en niños con discalculia en respuesta a las demandas de procesamiento numérico en la forma en que sucede en niños normales. Molko y colaboradores (2003), encuentran que la discalculia podría relacionarse con anomalías tanto funcionales como estructurales en el surco intraparietal derecho, enfatizando el papel central de esta región en el desarrollo de las habilidades matemáticas. Sin embargo, Kucian y colaboradores (2006) demuestran que las regiones parietales de los dos hemisferios cerebrales están hipoactivas durante tareas aritméticas en niños con discalculia comparados con los controles normales. Consecuentemente la discalculia parece relacionarse con una disfunción de los lóbulos parietales tanto del hemisferio derecho como del hemisferio cerebral izquierdo.

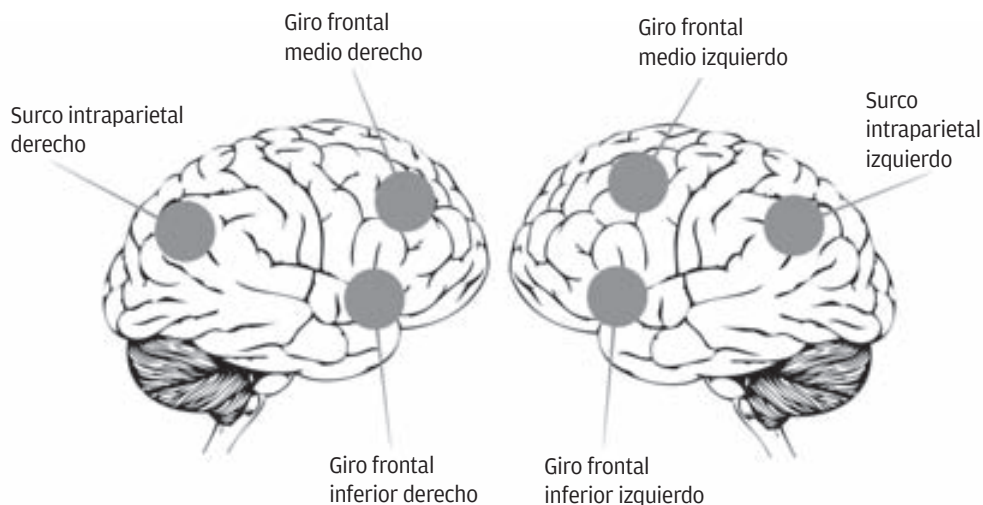
Recientemente, Rotzer y colaboradores (2008) analizaron las diferencias estructurales en 12 niños con discalculia y 12 niños normales, utilizando imágenes de resonancia magnética. Comparados con los controles, los niños con discalculia mostraron una disminución significativa de la materia gris en el surco intraparietal derecho, el cíngulo anterior, la circunvolución frontal inferior derecha, y bilateralmente la circunvolución frontal media. El análisis de la materia blanca demostró un volumen menor en el lóbulo frontal izquierdo y la circunvolución parahipocámpica derecha. La relación del lóbulo frontal y de regiones parahipocámpicas en el manejo numérico fue también reportada por Kucian y colaboradores (2006), quienes hallaron menor activación de estas mismas áreas en niños con trastorno en las matemáticas en tareas aritméticas con respuestas aproximadas (p. ej. al problema $3+8$ debían seleccionar

Figura 9-3



Área parietal involucradas en el procesamiento numérico. Se muestra el surco intraparietal.

Figura 9-4



Áreas cerebrales menos activadas en niños con discalculia durante tareas aritméticas.

entre la respuesta 10 o 5) y respuestas exactas (p. ej. al problema $2 + 5$ debían seleccionar entre 7 o 9) (Figura 9-4).

En resumen, estudios sobre la organización cerebral del cálculo derivado tanto de muestras de adultos con lesiones cerebrales y de poblaciones infantiles coinciden en vincular los lóbulos parietales con el manejo de números. Los niños con discalculia presentan patrones de activación diferentes a los niños normales principalmente en estas áreas cerebrales aunque es probable que otras regiones como el lóbulo frontal y el sistema límbico jueguen también un papel relevante.

Evolución

Pocos estudios han analizado la evolución de la discalculia, aunque se supone al igual que con otros problemas específicos en el aprendizaje que existe una tendencia hacia la mejoría. Shalev y colaboradores (2005) seleccionaron 140 niños de quinto grado (aproximadamente 11 años) con una inteligencia normal y un diagnóstico de discalculia. Los niños fueron reexaminados seis años más tarde. Se encontró que 95% de estos niños continuaban presentando un puntaje dentro del cuartil inferior para su edad en pruebas aritméticas, y 40% clasificaban con discalculia. La cronicidad de la discalculia se asoció con su severidad en el quinto grado, un coeficiente intelectual menor, inatención y dificultades en la escritura. Los autores concluyeron que la discalculia es un problema de aprendizaje que tiende a persistir durante la adolescencia tardía en casi la mitad de los individuos afectados. Es por eso que algunos autores han utilizado el término de **discalculia persistente** para referirse al trastorno severo de las matemáticas que persisten durante la adolescencia, en comparación con la **discalculia**

no persistente, que incluiría niños que a pesar de haber sido diagnosticados con discalculia a la edad de 10-11 años a los 16 -17 años no cumplen ya con el criterio clínico de la misma (Auerbach y cols. 2008).

Trastorno de aprendizaje de tipo no verbal

Introducción

Johnson y Myklebust (1971) identificaron a un grupo de niños que presentaba un desempeño pobre en aritmética, y tenía además defectos en la interpretación de señales sociales, y ciertas dificultades de abstracción. Los autores denominaron este cuadro clínico como problemas de aprendizaje de tipo no verbal (TANV), y enfatizaron los defectos en la percepción social hallados en estos niños. Dada la importancia de las dificultades para identificar correctamente señales sociales, más adelante este trastorno también se denominó como problema del aprendizaje socio-emocional (Denckla, 1983).

En 1983, Weintraub y Mesulam publicaron un trabajo en el que analizaron las dificultades de aprendizaje de tipo no verbal en una muestra de 14 individuos. Hallaron que se trata de un trastorno que aparece temprano durante el desarrollo del niño, y se caracteriza por dificultades emocionales e interpersonales, timidez, defectos visoespaciales, fallas constructivas y dificultades en la comunicación paralingüística (p. ej., prosodia inadecuada). El examen de este grupo de individuos reveló la existencia de signos neurológicos y neuropsicológicos consistentes con la presencia de disfunciones menores en el hemisferio derecho. En muchos de ellos se encontró además una historia familiar de síntomas similares. Los autores propusieron entonces que de igual manera algunas disfunciones tempranas del hemisferio izquierdo pueden resultar en dificultades de aprendizaje de tipo verbal, tales como disfasia y dislexia de desarrollo, las disfunciones tempranas del hemisferio derecho pueden conducir a dificultades emocionales crónicas, alteraciones en las habilidades interpersonales, y pobres destrezas visoespaciales y constructivas. Tranel y colaboradores (1987) hallaron un espectro similar de conductas, que incluía: aislamiento social crónico, timidez, defectos espaciales, contacto ocular pobre, y alteraciones en el uso de la prosodia y de los gestos. Estos autores también relacionaron el síndrome con algún tipo de disfunción hemisférica derecha.

García-Nonell y colaboradores (2006) evaluaron la inteligencia, la memoria y las funciones visoespaciales, instrumentales y ejecutivas de 13 niños españoles diagnosticados de TANV, con edades comprendidas entre los 8 y los 14 años. Todos los niños mostraron un cociente de inteligencia total dentro de los límites normales, con una diferencia marcada entre el cociente de inteligencia verbal y el manipulativo. Todos presentaban una buena memoria verbal. Por el contrario, estos niños evidenciaban dificultades en todas aquellas tareas que requieren una organización espacial y una secuenciación. El lenguaje espontáneo era fluido pero aprosódico, con una pobre comunicación no verbal.

Diversos estudios han apoyado ampliamente esta propuesta (p. ej., Loveland, Fletcher y Baile y 1990; Rourke, 1995 a y b; Rigau Ratera y cols., 2004; Rourke y Finlayson, 1978; Voeller, 1986, 1991; Tranel, Hall, Olson y Tranel, 1987), y hoy se reconoce la existencia de un grupo de dificultades en el aprendizaje de tipo no verbal.

Características

De manera general se puede decir que los defectos señalados en estos individuos incluyen: dificultades espaciales, pobre ejecución en tareas constructivas (p. ej., dibujar), y problemas en la interpretación, uso de gestos emocionales y prosodia en el lenguaje. El perfil de estos niños conlleva a una variedad de carencias académicas y socioemocionales. Dentro de las primeras destaca la presencia de un bajo rendimiento en la realización de mecanizaciones aritméticas y defectos en habilidades constructivas, como el dibujo. Dentro de las segundas se describen principalmente déficits en la percepción social, en el juicio social y en las habilidades de interacción social, aislamiento social y timidez. Es interesante anotar que algunas veces estos niños también presentan dificultades para interpretar humor, utilizando por ejemplo caricaturas (Semrud-Clieman y Glass, 2008).

Estudios en una población, que acude a evaluación clínica, estiman que un buen número de los niños que presentan este tipo de problema se traslapa con frecuencia con niños que son vistos en consulta psiquiátrica por problemas en el carácter o comportamientos disruptivos (Harris, 1995).

Rourke (1989, 1995 a y b) señala que este problema debe analizarse tomando en cuenta el desarrollo eficiente y deficiente de áreas neuropsicológicas primarias, secundarias, terciarias y verbales. Las funciones primarias son aquellas relacionadas con la percepción de los estímulos a través de los canales auditivo, visual y táctil así como del comportamiento motor básico. Las funciones secundarias están relacionadas con procesos de atención y comportamiento exploratorio en tanto que las funciones terciarias son las encargadas de procesos mnésicos, formación de conceptos y resolución de problemas. Finalmente se encuentran las habilidades verbales incluyendo características fonológicas (segmentales y prosódicas) sintácticas, pragmáticas y de vocabulario así como el manejo expresivo y receptivo del lenguaje en diferentes tipos de tareas verbales. En cada uno de estos cuatro niveles se localizan áreas de buen desarrollo, así como áreas de desarrollo deficiente. La diferenciación en el desarrollo de las funciones neuropsicológicas está dada por el tipo de canal a utilizar en el procesamiento de los estímulos (los canales visuales y hápticos son menos eficientes que el canal auditivo en el TANV), así como por el tipo de material a procesar (el material verbal es mejor procesado que el material no verbal).

Con relación al lenguaje y aun cuando se señala que es un déficit de tipo no verbal, los niños que presentan un TANV pueden mostrar algunas alteraciones específicas en el habla y en el lenguaje asociadas con aspectos práxicos, prosódicos, pragmáticos y discursivos. Así, por ejemplo, un déficit en la comprensión de la información brindada por claves contextuales (material no verbal) es reportado por Loveland y colaboradores (1990) quienes observaron en un grupo de niños con problemas en aritmética mayores dificultades en la comprensión y producción de escenarios no verbales con títeres que de cuentos narrados.

Rourke (1995) señala que los niños con TANV también presentan áreas neuropsicológicas y académicas que exhiben un buen desarrollo. Dentro de las primeras destacan aquellas relacionadas con la vía auditiva (percepción, atención y memoria), con el manejo de material verbal (atención, memoria, recepción, repetición, almacenamiento, asociaciones), así como con aspectos motores simples y manejo rutinario de material. Por lo general, el nivel intelectual de los niños con TANV es normal o por arriba de la norma a la vez que una discrepancia

CIV (cociente intelectual verbal) >CIE (cociente intelectual de ejecución) de 10 puntos o más es evidente aun cuando la frecuencia de esta discrepancia no es tan alta como anteriormente se estimaba (Pelletier y cols., 2001).

Los niños que presentan un TANV también suelen presentar problemas académicos. Diversos autores reconocen cuatro áreas problemáticas con las siguientes características:

1. La caligrafía suele verse afectada en los años escolares iniciales, debido a la presencia de dificultades en las habilidades grafomotoras que limitan la escritura con letra, ya sea de tipo ligada (cursiva) o de imprenta.
2. Dificultades en la expresión escrita se describen asociadas a este trastorno (Harris, 1995) las cuales están probablemente asociadas a las deficiencias discursivas reportadas en estos niños.
3. El aprendizaje de la lectura se puede ver afectado en un inicio debido a las dificultades que presentan estos niños para el análisis de rasgos visoespaciales.
4. La ejecución de mecanizaciones aritméticas es pobre, puede haber una lectura inadecuada de los signos matemáticos, dificultades en la alineación de hileras y columnas, y similares (Rourke y Finlayson, 1978); sus dificultades aritméticas se encuentran más relacionadas a problemas de tipo espacial que a problemas verbales (Solan, 1987).

Como áreas académicas de buen desarrollo destacan: el desempeño ortográfico al dictado de palabras aisladas suele ubicarse por arriba de la media; la lectura de palabras aisladas, y las características caligráficas de la escritura ya que después de un periodo inicial difícil se logran dominar adecuadamente.

Finalmente, se observan cambios diferenciados en el desempeño académico de estos niños a través de los años; si bien el aprendizaje de la lectura de palabras y de la caligrafía se ve afectado en los años escolares iniciales, con el tránsito por la escuela estas dificultades desaparecen. La diferencia entre una inadecuada ejecución en aritmética y un adecuado desempeño en lectura de palabras y ortografía aumenta con la edad. En pruebas estandarizadas (WRAT/WRAT-R) se observan puntuaciones en las pruebas de lectura de 8 puntos o más por arriba de las obtenidas en la de aritmética (Pelletier y cols., 2001).

Déficits socioemocionales/adaptativos

Los niños con TANV con frecuencia tienen dificultad en la comprensión de claves sociales, lo que conlleva a dificultades crónicas para el establecimiento de relaciones interpersonales. Los déficits de este tipo son una característica importante en el diagnóstico de TANV. Harris (1995) señala que es frecuente el reporte de una inhabilidad para hacer amigos aun cuando exista en estos niños el deseo de tenerlos. Sus compañeros observan un comportamiento extraño en estos niños, por lo que hacen pocos intentos para relacionarse con ellos. Además, el niño con TANV es poco invitado a fiestas o a salir con sus compañeros. A la vez que los otros pueden declinar las invitaciones realizadas por estos niños. En la escuela no se junta ni juega con los demás durante el recreo y no es considerado parte del grupo.

La expresión y recepción de afectos es limitada dado que estos niños no interpretan adecuadamente las respuestas emocionales de los demás ni hacen inferencias correctas acerca del comportamiento emocional de los otros. Como consecuencia con frecuencia se encuentran aislados, sin involucrarse activamente en el grupo de niños de su edad, a la vez que son

rechazados por los otros (Harris, 1995). Los niños que presentan un cuadro más severo, suelen mostrarse distantes, con falta de calidez social. Algunos de ellos carecen del sentido de distancia social y, por tanto, se desplazan de manera inapropiada y su cercanía suele ser poco comfortable para los demás.

Como problemas asociados al TANV se describen trastorno de ansiedad, trastorno depresivo o comportamientos impulsivos y compulsivos. Es de hacer notar que no todos los niños con TANV exhiben un patrón similar en su perfil psicosocial. En un intento de clasificación Pelletier y colaboradores (2001) encuentran que 30.1% de los niños de su muestra (N = 77) presentan un perfil psicosocial normal, 21.9% un perfil dentro del subtipo de psicopatología de introversión, 12.3% de extroversión, 11% mostraron el subtipo de hiperactividad moderada y 8.2% respectivamente de ansiedad, somatización y trastorno comportamental moderadas. El perfil psicopatológico de introversión se presentó en este estudio con una frecuencia significativamente mayor que en el subgrupo de niños con problemas en el procesamiento fonológico (trastorno de aprendizaje de tipo verbal).

Con relación al curso de sus características socioemocionales y de adaptación, se ha señalado que el cuadro que presentan estos niños varía con la edad. Si bien cuando pequeños no se observan peculiaridades dado que muestran disfrutar del contacto con los demás, en edad preescolar las dificultades para desarrollar un juego imaginativo son ya evidentes (Harris, 1995). Además de observarse con el paso de los años una tendencia a acentuarse sus dificultades para adaptarse a situaciones novedosas o complejas, Rourke (1995a) señala una tendencia marcada con el paso del tiempo hacia el aislamiento social, así como a desarrollar formas psicopatológicas de introversión reportando la existencia de excesiva ansiedad y depresión. Al comparar las características psicosociales entre dos grupos de edad, Pelletier y colaboradores (2001) encuentran una tendencia significativa hacia mayor frecuencia de niños con problemas de introversión en el grupo de niños de 13 a 15 años que en el de 9 a 12 años.

En la vida de grupo con sus pares en el preescolar, el niño con TANV puede llegar a entrometerse, arrebatar juguetes y alterar los juegos sin estar consciente del efecto que tiene su comportamiento en los demás. Ya en edad escolar, el niño se encuentra aislado de su grupo y juega mejor con niños más pequeños. En la adolescencia pasa mucho tiempo jugando con la computadora o en otras actividades de tipo solitario. La moda del adolescente le resulta indiferente, por lo que puede vestirse de manera disímil y no le importa su apariencia. Se involucran más en sus propios intereses que en los de otros.

En un intento explicativo del comportamiento social-emocional de estos niños, Rourke (1995a) considera que las señales sociales son tanto secuencias no verbales específicas de movimientos facial y corporal (claves visofaciales), como patrones de entonación o prosodia (claves vocalprosódicas) y que, estos patrones no verbales brindan información acerca del estado emocional y de las intenciones del otro. De lo anterior se deriva que el problema para la interpretación de claves sociales se desprenda de dificultades para manejar (comprender y expresar) material de tipo no verbal. Gillberg (1992) sugiere que los problemas en el reconocimiento de las señales sociales deben ser considerados como un trastorno en la empatía.

Intentos explicativos

Las explicaciones que se han propuesto a la presencia del TANV son de dos tipos; la primera de ellas está dada dentro de una perspectiva del desarrollo cognitivo, en tanto que la segunda se ubica dentro de una perspectiva de la maduración cerebral.

Perspectiva del desarrollo cognitivo

Rourke (1995a) propone que en la base del cuadro clínico que caracteriza el TANV se encuentran las áreas neuropsicológicas fuertes y débiles las cuales mantienen una relación causal directa con las variables académicas y socioemocionales-adaptativas; estas últimas son consideradas por este autor como un efecto más que como una causa de las características neuropsicológicas, en el sentido de que existen algunas funciones cognitivas, necesarias para discriminar señales sociales, que se encuentran perturbadas.

En el TANV se observan alteraciones en algunas áreas del desarrollo: perceptual táctil, psicomotor y perceptual visual así como gran dificultad para adaptarse a situaciones novedosas a la vez que un desarrollo aceptable de algunas dimensiones del lenguaje. Estas características interfieren en el desarrollo ulterior de áreas dependientes del dominio del mundo táctil, visual y motor (Tsatsanis y Rourke, 1995), en tanto que facilita el desarrollo de áreas de fácil automatización.

Perspectiva de la maduración cerebral

A través de diferentes estudios tanto en adultos como en población infantil se ha observado que el hemisferio derecho juega un papel importante en el procesamiento de señales socioemocionales: este hemisferio ha mostrado una ventaja sobre el hemisferio izquierdo para el procesamiento de expresiones faciales emocionales (Kolb y Whishaw, 1986), así como de la prosodia del lenguaje (Heilman y cols., 1984), la interpretación de chistes y metáforas (Molloy, y cols., 1990).

Existen estudios en una población con patología de neurodesarrollo específica donde se observan características semejantes a los niños con TANV. Se ha hallado la presencia de este trastorno en diferentes síndromes, tales como el Síndrome de Turner, Síndrome Velocardiofacial, Síndrome de Asperger, Síndrome de Williams, Síndrome del feto alcohólico, disgénesis del cuerpo caloso, entre otros. (Rourke, 1995a). Por tanto, los síntomas de este cuadro clínico pueden ser el resultado de una disfunción neurológica del hemisferio derecho subyacente al procesamiento de información de naturaleza socioemocional derivada de los déficits cognitivos y neuropsicológicos descritos. Además pueden estar presentes signos neurológicos en el hemicuerpo izquierdo. Rourke (1995a) propone que un déficit en el hemisferio derecho conlleva a problemas básicos en las habilidades de organización visoespacial, en la coordinación psicomotora, en las habilidades preceptuales táctiles complejas, el razonamiento, la formación de conceptos, mecanizaciones aritméticas y razonamiento científico. En consecuencia, el TANV puede desarrollarse bajo cualquier conjunto de circunstancias que interfiera de manera significativa con el funcionamiento del hemisferio derecho, sea una alteración en la sustancia blanca en este hemisferio por deterioro o destrucción sustancial de ella, o en el acceso a la intercomunicación neuronal con estos sistemas, tal y como sería en el caso de la agenesia del cuerpo caloso. En efecto, este mismo autor ha observado que los niños con algún daño en la sustancia blanca o una alteración en el funcionamiento de la sustancia blanca presentan rasgos del TANV.

Pronóstico

Son escasos los estudios realizados en adultos con TANV. Rourke, y colaboradores (1986) señalan que si bien logran realizar estudios posteriores al bachillerato, les es difícil colocarse en

empleos con un nivel de calificación acorde a sus estudios. Las dificultades sociales y emocionales son evidentes y, por lo general, ellos mismos comprenden poco sus limitaciones adaptativas; sin embargo, logran una vida independiente. En ocasiones se ha diagnosticado esquizofrenia en adultos con TANV. Pelletier y colaboradores (2001) señalan que con el paso del tiempo, los niños con TANV tienen mayor probabilidad que los niños con problemas de aprendizaje verbal a mostrar una disfunción psicosocial con características de introversión y aislamiento (p. ej., depresión, ansiedad, labilidad emocional, aislamiento social y abandono). Si bien la aparición de estas características con el paso de los años no es inevitable, Pelletier y colaboradores (2001) consideran que una intervención temprana de tipo psicosocial es de particular importancia para impedir consecuencias adaptativas negativas a largo plazo. Con relación a su desempeño académico también se ha señalado que la brecha entre el buen desempeño en tareas de lectura y ortografía, y el bajo desempeño en matemáticas se amplía con los años.

Dispraxia de desarrollo

Introducción

La dispraxia de desarrollo (o simplemente dispraxia) se refiere a una alteración en el aprendizaje de movimientos elaborados, sin que exista un déficit motor o sensorial que lo explique (Polatajko y Cantin, 2005; Vaivre-Douret, 2007). El DSM-IV (APA, 1994; 2000) lo denomina como trastorno en el desarrollo de la coordinación y propone que incluye las siguientes características: actividades de la vida diaria que requieren coordinación motora por debajo de lo esperado; interfiere con los logros académicos o la vida diaria; no se debe a una condición médica general; y si hay retardo mental, el defecto motor es excesivo.

Usualmente existe una historia familiar positiva (otros miembros de la familia también presentan torpeza motora), y en general se encuentra un desarrollo motor lento en el paciente (Gubbay, 1985). Dewey (1995) propone definir la dispraxia de desarrollo como un trastorno en la realización de gestos, que resulta en un déficit en la ejecución de gestos representacionales (gestos resultantes en actos significativos, tales como decir adiós con la mano), gestos no representacionales (gestos relacionados con actos no significativos tales como imitar posturas) y secuencias de gestos (combinaciones de gestos hasta completar apropiadamente una secuencia de acciones, tales como colocar la mantequilla en un pan) en niños en los cuales las habilidades motoras básicas se encuentran intactas. El síndrome no es debido a una lesión identificable.

Características

Estos niños presentan retardos significativos en aprendizajes motores elaborados (montar en bicicleta, aprender a patinar, trepar a un árbol) y muestra un pobre desempeño en actividades deportivas. Los aprendizajes motores requieren un tiempo y un entrenamiento mayor al necesario en niños normales. Su rendimiento académico en general es normal. Al contrario de otros retardos en el aprendizaje, no es frecuente que represente una causa de consulta

médica o psicológica. La torpeza motora tiende a mejorar con el transcurso del tiempo, sin que nunca se llegue a superar completamente.

Usualmente se considera que los niños con dispraxia de desarrollo presentan en pruebas estándar de inteligencia un cociente de inteligencia verbal (CIV) superior al cociente de inteligencia de ejecución (CIE) (Gubbay, 1985). Deuel y Doar (1992) estudiaron 24 niños con dispraxia de desarrollo, y hallaron que no existía ninguna correlación entre dispraxia y CI. Sin embargo, dentro de la población general de niños, los autores encontraron una correlación significativa entre los puntajes en una prueba de habilidades prácticas, y el CIE.

Dewey y Kaplan (1994) propusieron distinguir tres subtipos diferentes de niños con dificultades en los aprendizajes motores: niños con déficits en la secuenciación motora; niños con defectos en el equilibrio, la coordinación y la ejecución gestual; y niños con defectos graves en todas las habilidades motoras. Los autores hallaron que los niños con defectos en la secuenciación motora (grupo 1 y grupo 3) también pueden tener algunas dificultades en pruebas de lenguaje receptivo y lectura, aunque en general los defectos en habilidades motoras son independientes del rendimiento académico. Los autores proponen que las habilidades de secuenciación se requieren para la comprensión del lenguaje y las habilidades lectoras, lo cual hace comprensible esta asociación. Es importante enfatizar, sin embargo, que los niños que presentan dificultades en la coordinación motora, suelen tener también defectos muy significativos en la caligrafía, lo cual eventualmente pueden convertirse en un problema académico relevante (Johnstone y García, 1994).

Pocos estudios han analizado la evolución de la dispraxia de desarrollo. Cousins y Smyth (2003) seleccionaron 19 adultos entre los 18 y los 65 años quienes habían recibido el diagnóstico de trastorno en la coordinación motora o dispraxia, o quienes reportaron haber tenido problemas motores consistentes con este diagnóstico. Se les aplicaron pruebas de destreza motora, escritura, construcción, equilibrio, ejecución simultánea de dos tareas, tiempo de reacción, y secuencias. Como grupo, su desempeño fue inferior al grupo de control. Se encontró que lo más característico era la lentitud y la variabilidad en los movimientos, y muchos participantes tenían dificultades con la organización secuencial de movimientos y la ejecución simultánea de dos tareas. Además, tenían limitaciones importantes para conducir un carro. Los autores concluyeron que las dificultades motoras se mantienen durante la adultez, y pueden ser una limitante en la realización de actividades de la vida diaria.

Dispraxia del habla

La dispraxia del habla representa un subtipo de trastorno expresivo en el lenguaje (p. ej., Nijland, Maassen y van der Meulen y cols., 2003; Ygual-Fernández y Cervera-Mérida, 2005), analizado anteriormente. Sin embargo, ya que se trata de una dispraxia de desarrollo relacionada con un tipo muy específico de acto motor (producción del habla), es importante hacer algunas observaciones adicionales.

Usualmente la dispraxia (o apraxia) del habla (algunas veces también denominada dispraxia o apraxia verbal) se interpreta como un defecto en la programación, organización y secuenciación de los actos motores requeridos para producir el habla (Nijland, Maassen y van der Meulen 2003). Se considera que los tres elementos cardinales para su diagnóstico son: errores inconsistentes en la producción tanto de vocales como de consonantes observados en la producción repetida de sílabas y palabras; trastornos en las transiciones coarticulato-

rias entre sonidos y sílabas, y prosodia inapropiada (Morgan y Vogel, 2008). Forrest (2003) encontró que usualmente el diagnóstico de apraxia del habla evolutiva se hace con base en los siguientes criterios: producción inconsistente, dificultades generales orales-motoras, aproximaciones, dificultades para imitar sonidos, aumento de las dificultades al aumentar la longitud de la producción, y pobre secuenciación de sonidos.

Amusia congénita (de desarrollo)

En 2002 Peretz y colaboradores reportaron el primer caso documentado de un trastorno de aprendizaje de tipo musical, que denominaron como **amusia congénita**, y algunas veces ha sido referido también como sordera a los tonos. Este trastorno se caracteriza por un defecto musical que no puede ser explicado por una lesión cerebral, pérdida auditiva, defecto cognitivo, trastorno socioafectivo, o ausencia de estimulación ambiental. Los autores analizan en este artículo pionero el caso de una mujer que carecía de las habilidades musicales básicas, incluyendo la discriminación y reconocimiento de melodías, a pesar de presentar una audiometría normal y una inteligencia, memoria y lenguaje superiores. Los autores sugieren que las dificultades en el procesamiento musical resultaban de problemas en la discriminación de las alturas de los tonos. Durante los años posteriores se han publicado más de una decena de artículos corroborando la existencia de un problema específico de aprendizaje musical.

La amusia congénita afecta aproximadamente a 4% de la población general (Hyde y Peretz, 2004). Los individuos con amusia congénita presentan dificultades para detectar los cambios en altura, y no muestran signos de progreso con la práctica, sugiriendo una anomalía neural que afecta selectivamente el procesamiento de la altura de los sonidos. Las personas con amusia congénita tienen, además, problemas para mantener el ritmo de las melodías (Ayotte, Peretz y Hyde, 2002). Este defecto presenta un componente genético: 39% de los familiares de primer grado presentan un defecto similar, en tanto que sólo 3% de los individuos sin este defecto tienen familiares de primer grado de amusia congénita (Peretz, Cummings y Dubé, 2007).

Douglas y Bilker (2007) hallaron que individuos amúsicos presentan dificultades asociadas en ciertas formas de procesamiento espacial. Mandell, Schulze y Schlaug (2007) proponen la existencia de un circuito fronto-temporal izquierdo que aparentemente participa en la discriminación de melodías y ritmos. Los autores proponen que los individuos con amusia congénita o con dificultades para cantar melodías podrían presentar un trastorno en la retroalimentación auditivo-motora.

Hyde y colaboradores (2006) utilizaron imágenes de resonancia magnética funcional para analizar las diferencias estructurales en los cerebros de individuos con amusia congénita. Los autores reportan una reducción en la concentración de materia blanca en la circunvolución frontal inferior. Probablemente, la integridad de los tractos de las regiones frontales derechas son claves en el aprendizaje normal de destrezas musicales.

Peretz, Champod y Hyde (2003) desarrollaron una batería llamada *Montreal Battery of Evaluation of Amusia*, que ha sido validada en personas normales y en pacientes con lesiones cerebrales. Esta batería está disponible en Internet, con datos normativos según edad y nivel educacional, y se ha convertido en un instrumento básico en la evaluación de las habilidades musicales.

Finalmente, cabe señalar que se ha sugerido la existencia de otros problemas específicos en el aprendizaje, tales como dificultades específicas en el reconocimiento de caras, o prosopagnosia del desarrollo (condición en la cual no se desarrolla normalmente la habilidad para

reconocer a otras personas utilizando únicamente la información visual) (Duchaine y Nakayama, 2006; Kress y Daum, 2003; McConachie, 1976; Righart y de Gelder, 2007) y amnesia del desarrollo (dificultades de memoria particularmente en tareas de memoria diferida relacionada con una reducción en el tamaño del hipocampo, asociada con una inteligencia normal) (p. ej., Baddeley y cols., 2001; Isaacs y cols., 2003; Lebrun-Givois, 2008). Tales observaciones señalan que en principio cualquier habilidad cognitiva puede presentar un retardo selectivo en su desarrollo.

Referencias

- American Psychiatric Association. (1987). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (3a. ed.). Washington, DC, EUA: Author
- American Psychiatric Association (1994). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders*. (4a. ed.). Washington, DC, EUA: Author.
- American Psychiatric Association. (1995). *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*, DSM-IV. (M. Valdés Miyar, coordinador de la edición española). Barcelona, España: Masson.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (1990a). Acalculias. *Behavioral Neurology*, 3, 1-14.
- Ardila, A. & Rosselli, M. (1990b). Acalculias. *Acta Neurológica Colombiana*, 6, 8-12.
- Auerbach, J., Gross-Tsur, V., Manor, O. & Shalev, R. (2008). Emotional and behavioral characteristics over a six-year period in youths with persistent and non persistent dyscalculia. *Journal of Learning Disabilities*, 41, 263-273.
- Ayotte, J., Peretz, I. & Hyde, K. (2002). Congenital amusia: A group study of adults afflicted with a music-specific disorder. *Brain*, 125, 238-251.
- Baddeley, A., Vargha-Khadem, F. & Mishkin, M. (2001). Preserved recognition in a case of developmental amnesia: implications for the acquisition of semantic memory? *Journal of Cognitive Neurosciences*, 13, 357-369.
- Badian, N. (1983). Dyscalculia and non-verbal disorders of learning. En H. Myklebust (Ed.). *Progress in Learning Disabilities*. Nueva York, EUA: Grune & Stratton.
- Benson, D. & Denckla, M. (1969). Verbal paraphasias as a source of calculation disturbances. *Archives of Neurology* 21, 96-102.
- Benson, D. & Geschwind, N. (1970). Developmental Gerstmann syndrome. *Neurology*, 20, 293-298.
- Boller, F. & Grafman, J. (1985). Acalculia. En J. Frederiks (Ed.). *Handbook of clinical neurology*. 45, *Clinical neuropsychology*. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- Butterworth, B. (2005). Developmental dyscalculia. En J. Campbell (Ed.). *Handbook of mathematical cognition*. Nueva York, EUA: Psychology Press.
- Butterworth, B. (2008). Developmental dyscalculia. En J. Reed & J. Warner-Rogers (Eds.). *Child Neuropsychology: Concepts, theory and practice*. Chichester, Reino Unido: Wiley-Blackwell.
- Caramazza, A. & McCloskey, M. (1987). Dissociation in calculation processes. En G. Deloche & X. Seron (Eds.), *Mathematic disabilities: A cognitive neuropsychological perspective*. Hillsdale, NJ, EUA: Lawrence-Erlbaum.
- Cohen, R. (1971). Dyscalculia. *Archives of Neurology*, 4, 301-307.
- Cousins, M. & Smyth, M. (2003). Developmental coordination impairments in adulthood. *Human Movement Science*, 22, 433-459.
- Dagenbach, D. & McCloskey, M. (1992). The organization of arithmetic facts in memory: Evidence from a brain-damaged patient. *Brain and Cognition*, 20, 345-366.
- Davis, H., Bryson, S. & Hoy, C. (1992). Case study of language and numerical disability: A sequential processing disorder? *Annals of Dyslexia*, 42, 69-89.
- Denckla, M. (1983). The neuropsychology of socio-emotional learning disability. *Archives of Neurology*, 40, 461-462.
- Dehaene, S. (1997). *The number sense. How the mind creates mathematics*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Dehaene S., Molko, N., Cohen, L., & Wilson, A. (2004). Arithmetic and the brain. *Current Opinion in Neurobiology*, 14, 218-224.
- Deloche, G. & Seron, X. (1987). Numerical transcoding: A general production model. En G. Deloche & X. Seron (Eds.). *Mathematic disabilities: A cognitive neuropsychological perspective*. Hillsdale, NJ, EUA: Lawrence-Erlbaum.
- Deuel, R. & Doar, B. (1992). Developmental manual dyspraxia: A lesion in mind and brain. *Journal of Child Neurology*, 7, 99-103.
- Dewey, D. (1995). What is developmental dyspraxia? *Brain and Cognition*, 29, 254-274.
- Duchaine, B. & Nakayama, K. (2006). Developmental prosopagnosia: a window to content-specific face processing. *Current Opinion in Neurobiology*, 16, 166-173.

- Douglas, K., & Bilker, D. (2007). Amusia is associated with deficits in spatial processing. *Nature Neuroscience* 10 (7), 915-921.
- Fergusson, D., Horwood, L., & Lawton, J. (1990). Vulnerability to childhood problems and family social background. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 31, 1145-1160.
- Ferro, J., & Botelho, M. (1980). Alexia for arithmetical signs: A cause of disturbed calculation. En F. Boller, & J. Grafman (Eds.), *Handbook of neuropsychology*. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- Forrest, K. (2003). Diagnostic criteria of developmental apraxia of speech used by clinical speech-language pathologists. *American Journal of Speech Language Pathology*, 12, 376-380.
- García-Nonell, C., Rigau-Ratera, E. & Artigas-Pallarés, J. (2006). Perfil neurocognitivo del trastorno de aprendizaje no verbal. *Revista de Neurología*. 15, 268-274.
- Geary, D. (1993). Mathematical disabilities: Cognitive, neuropsychological and genetic components. *Psychological Bulletin*, 114, 345-362.
- Gelman, R. & Meck, E. (1983). Pre-schoolers' counting: Principle before skill. *Cognition*, 13, 343-359.
- Gillberg, C. (1992). Autism and autistic-like conditions: Subclasses among disorders of empathy. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 33, 813-842.
- Grafman, J. (1988). Acalculia. En F. Boller, J. Grafman, G. Rizzolatti, & H. Goodglass (Eds.), *Handbook of neuropsychology*, 1. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- Gross-Tsur, V., Manor, O. & Shalev, R. (1996). Developmental Dyscalculia: Prevalence and demographic features. *Developmental Medicine and Clinical Neurology*, 38, 25-33.
- Gubbay, S.S. (1985). Clumsiness. En J. Frederiks (Ed.), *Handbook of neurology*, 46, *neuropsychological disorders*. Amsterdam, Holanda: Elsevier
- Harris, J. (1995). *Developmental neuropsychiatry: Assessment, diagnosis and treatment of developmental disorders*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Hécaen, H., Angelergues, T. & Huiller, S. (1961). Les varites cliniques des acalculies au cours des lesions retrorolandi-ques. *Revue Neurologique*, 105, 85-103.
- Heilman, K., Bowers, D., Speedie, L. & Coslett, H. (1984). Comprehension of affective and nonaffective prosody. *Neurology*, 34, 917-921.
- Hernadek, M. & Rourke, (1994). Principal identifying features of the syndrome of nonverbal learning disabilities in children. *Journal of Learning Disabilities*, 27, 144-154.
- Hittmair-Delazer, M., Sailer, U. & Benke, Th. (1995). Impaired arithmetic facts but intact conceptual knowledge - A single-case study of dyscalculia. *Cortex*, 31, 139-147.
- Hyde, K. & Peretz, I. (2004). Brains that are out of tune but in time. *Psychological Science*, 15, 356-360.
- Hyde, K., Zatorre, R., Griffiths, T. Lerch, J. & Peretz, I. (2006). Morphometry of the amusic brain: a two-site study. *Brain*, 129, 2562-2570.
- Isaacs, E. Vargha-Khadem, F., Watkins, K., Lucas, A., Mishkin. M. & Gadian, D. (2003). Developmental amnesia and its relationship to degree of hippocampal atrophy. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 100, 13060-13063.
- Jacobovich, S. (2006). Modelos actuales de procesamiento del número y el cálculo. *Revista Argentina de Neuropsicología*, 7, 21-31.
- Johnson, D. & Myklebust, H. (1971). *Learning disabilities*. Nueva York, EUA: Grunne & Stratton.
- Johnstone, B. & García, L. (1994). Neuropsychological evaluation and academic implications for developmental coordination disorder: A case study, *Developmental Neuropsychology*, 10, 369-375.
- Kolb, B. & Whishaw, I. (1986). *Fundamentos de Neuropsicología Humana*. Barcelona, España: Labor.
- Kosc, L. (1970). Psychology and psychopathology of mathematical abilities. *Studies of Psychology*, 12, 159-162.
- Kress, T. & Daum I. (2003). Developmental prosopagnosia: a review. *Behavioural Neurology*, 14, 109-121.
- Kucian, K. Loenneker, T., Dietrich, T., Dosch, M., Martin, E. & von Aste, M. (2006). Impaired neural networks for approximate calculation in dyscalculia children: a functional MRI study. *Behavioral and Brain Functions*, 5, 5-31.
- Landerl, K., Bevan, A. & Butterworth, B. (2004). Developmental dyscalculia and basic numerical capacities: a study of 8-9-year-old students. *Cognition*, 93, 99-125.
- Loveland, K., Fletcher, J. & Bailey, B. (1990). Verbal and nonverbal communications of events in learning disabilities subtypes. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 12, 433-447.
- Lebrun-Givois, C., Guillery-Girard, B., Thomas-Anterion C. & Laurent, B. (2008). Knowing without remembering: the contribution of developmental amnesia. *Revue de Neurologie*, 164, 114-118.
- Levin, H., Golstein, F. & Spiers, P. (1993). Acalculia. En K. Heilma & E. Valenstein (Eds.), *Clinical neuropsychology*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Lewis, C., Hitch, G., & Walker, P. (1994). The prevalence of specific arithmetic difficulties and specific reading difficulties in 9 to 10 year old boys and girls. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 35, 283-292.
- Mandell, J., Schulze, K. & Schlaug, G. (2007). Congenital amusia: an auditory-motor feedback disorder? *Restorative Neurology and Neuroscience*, 25, 323-334.

- Matute, E., Pinto, N. y Zarabozo, D. (2006). Una aproximación para evaluar la prevalencia del trastorno del cálculo en una muestra de niños mexicanos. En M.G. Vega López y G. J. González Pérez (coord.), *Infancia, sociedad y salud*. (pp. 325-338). Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara-Organización Panamericana de la Salud.
- McCloskey, M. & Caramazza, A. (1987). Cognitive mechanisms in normal and impaired number processing. En G. Deloche & X. Seron (Eds.), *Mathematic disabilities: A cognitive neuropsychological perspective*. Hillsdale, NJ, EUA: Lawrence-Erlbaum.
- McCloskey, M., Caramazza, A. & Basili, A. (1985). Cognitive mechanisms in number processing and calculation: evidence from dyscalculia. *Brain and Cognition*, 4, 171-196.
- McCloskey, M., Aliminos, D. & Sokol, S. (1991). Facts, rules, and procedures in normal calculation: evidence from multiple and single patient studies of impaired arithmetic fact retrieval. *Brain and Cognition*, 17, 154-203.
- McConachie, H. R. (1976). Developmental prosopagnosia. A single case report. *Cortex*, 12, 76-82.
- McNeil, J. & Warrington, E. (1994). A dissociation between addition and subtraction with written calculation. *Neuropsychological*, 32, 717-728.
- Miller C. & Hynd, G. (2004). What ever happened to developmental Gerstmann's syndrome? Links to other pediatric, genetic, and neurodevelopment syndromes. *Journal of Child Neurology*, 19, 282-289.
- Molko, N., Cachia, A., Rivière, D., Mangin, J. Bruandet, M., Le Bihan, D. & Cohen L. (2003). Functional and structural alterations of the intraparietal sulcus in a developmental dyscalculia of genetic origin. *Neuron*, 40, 847-858.
- Molloy, R., Browell, H. & Gardner, H. (1990). Discourse comprehension by right-hemisphere stroke patients: deficits of prediction and revision. En Y. Joanette & H. Browell (Eds.), *Discourse ability and brain damage*, Nueva York, EUA: Springer-Verlag.
- Morgan, A. & Vogel, A. Intervention for childhood apraxia of speech. (2008). *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 16, 3.
- Nijland, L., Maassen, B. & van der Meulen, S. (2003). Evidence of motor programming deficits in children diagnosed with DAS. *Journal of Speech, Language and Hearing Restorative*, 46, 437-450.
- Ozols, E. & Rourke, B. (1985). Dimensions of social sensitivity in two types of learning-disabled children. En B. Rourke (Ed.), *Neuropsychology of learning disabilities*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- PeBenito, R. (1987). Developmental Gerstmann syndrome: Case report and review of literature. *Developmental and Behavioral Pediatrics*, 8, 229-232.
- PeBenito, R., Fisch, B. & Fisch, M. (1988). Developmental Gerstmann syndrome. *Archives of Neurology*, 45, 977-982.
- Peretz, I., Ayotte, J., Zatorre, R., Mehler, J., Ahad, P., Penhune, V. & Jutras, B. (2002). Congenital amusia: A disorder of fine-grained pitch discrimination. *Neuron*, 33, 185-191.
- Peretz, I., Champod, A. & Hyde, K. (2003). Varieties of musical disorders. The Montreal battery of evaluation of amusia. *Annals of the New York Academy of Science*, 999, 58-75.
- Peretz, I., Cummings, S. & Dubé M. (2007). The genetics of congenital amusia (tone deafness): A family-aggregation study. *American Journal of Human Genetics*, 81, 582-588.
- Pelletier, P., Ahmad, S. & Rourke, B. (2001). Classification rules for basic phonological processing disabilities and non-verbal learning disabilities: formulation and external validity. *Child Neuropsychology*, 7, 72-83.
- Polatajko, H. & Cantin N. (2005). Developmental coordination disorder (dyspraxia): an overview of the state of the art. *Seminars in Pediatric Neurology*. 12, 250-258.
- Price, G., Holloway, I., Räsänen, P., Vesterinen, M. & Ansari, D. (2007). Impaired parietal magnitude processing in developmental dyscalculia. *Current Biology*, 17, 1042-1043.
- Rasanen, P. & Ahonen, T. (1995). Arithmetic disabilities with and without reading difficulties: A comparison of arithmetic errors. *Developmental Neuropsychology*, 11, 275-298.
- Reigosa, V., Valdés Sosa, M., Torres, P., Santos, E., Estévez, N., Hernández, D. et al., (2004). *Prevalencia de la discalculia de desarrollo en la municipalidad de La Habana, Cuba*. Centro Cubano de Neurociencias.
- Rigau, E., García, C. & Artigas, J. (2004). Características del trastorno de aprendizaje no verbal. *Revista de Neurología*, 38, 33-38.
- Righart, R. & de Gelder, B. (2007). Impaired face and body perception in developmental prosopagnosia. *Proceedings of the National Academy of Science*. EUA: 104, 17234-17238.
- Rosenberger, P. (1989). Perceptual-motor and attentional correlates of developmental dyscalculia. *Annals of Neurology*, 26, 216-220.
- Rosselli, M. & Ardila, A. (1989). Calculation deficits in patients with right and left hemisphere damage. *Neuropsychologia*, 27, 607-618.
- Rosselli, M., Ardila, A., Matute, M. & Inozemtseva, O. (2008). Gender differences and cognitive correlates of mathematical skills in school-aged children. *Child Neuropsychology*, 10, 1-16.
- Rosselli, M. & Matute, E. (2005). Neuropsychologie de la dyscalculie développementale: Derniers résultats de recherche en Amérique du Nord. En A. Van Hout & C. Meljac (Eds.), *Troubles du calcul et dyscalculies chez l'enfant* (pp.175-185), París, Francia: Masson.

- Rosselli, M., Matute, E., Pinto, N. & Ardila, A. (2006). Memory abilities in children with subtypes of dyscalculia. *Developmental Neuropsychology*, 30, 801-818.
- Rotzer, S., Kucian K, Martin, E., von Aster, M., Klaver, P. & Loenneker, T. (2008). Optimized voxel-based morphometry in children with developmental dyscalculia. *Neuroimage*, 1, 417-422.
- Rourke, B. (1987). Syndrome of nonverbal learning disabilities: The final common pathway of white matter disease dysfunction? *The Clinical Neuropsychologist*, 1, 209-234.
- Rourke, B. (1988). The syndrome of nonverbal learning disabilities: Developmental manifestations in neurological diseases, disorders and dysfunctions. *The Clinical Neuropsychologist*, 2, 293-330.
- Rourke, B. (1995a). *Syndrome of nonverbal learning disabilities: Neurodevelopment manifestations*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Rourke, B. (1995b). Introduction: The NLD syndrome and the white matter model. En B. Rourke (Ed.), *Syndrome of nonverbal learning disabilities: neurodevelopment manifestations*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Rourke, B. & Finlayson, M. (1978). Neuropsychological significance of variations in patterns of academic performance: verbal and visuospatial abilities. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 6, 121-133.
- Rourke, B. (1989). *Nonverbal learning disabilities: The syndrome and the model*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Rourke, B., Young, G., Strang, J. & Russell, D. (1986). Adult outcomes of childhood central processing deficiencies. En I. Grant & K. Adams (Eds.), *Neuropsychological assessment of neuropsychiatric disorders*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Rourke, B. (1993). Arithmetic disabilities, specific and otherwise: A neuropsychological perspective. *Journal of Learning Disabilities*, 26, 214-226.
- Seidenberg, M., Beck, N., Geisser, M., Giodani, B., Sackellares, J., Berent, S., Dreifuss, F. & Boll, T. (1986). Academic achievement of children with epilepsy. *Epilepsia*, 27, 753-759.
- Semrud-Clieman, M. & Glass K. (2008). Comprehension of humor in children with nonverbal learning disabilities, reading disabilities, and without learning disabilities. *Annals of Dyslexia*, 58, 163-180.
- Shalev, R., Auerbach, J. & Gross-Tsur, V. (1995). Developmental dyscalculia behavioral and attentional aspects: A research note. *Journal of Child Psychology, Psychiatry and Allied Disciplines*, 36, 1261-1268.
- Shalev, R. & Gross-Tsur, V. (1995). Developmental dyscalculia and medical assessment. *Journal of Learning Disabilities*, 26, 134-137.
- Shalev, R. (2004). Developmental dyscalculia. *Journal of Child Neurology*, 19, 765-771.
- Shalev, R., Weirzman, R. & Amir, N. (1988). Developmental dyscalculia. *Cortex*, 24, 555-561.
- Shalev, R., Manor, O., Amir, N., Wertman, E. & Gross-Tsur, V. (1995). Developmental dyscalculia and brain laterality. *Cortex*, 31, 357-365.
- Shalev, R. Manor, O. & Gross-Tsur, V. (2005). Developmental dyscalculia: a prospective six-year follow-up. *Developmental Medical Child Neurology*, 47, 121-125.
- Shalev, R., Manor, O., Kerem, B., Avali, M., Badichi, N., Friedlander, Y. & Gross-Tsur, V. (2001). Developmental dyscalculia is a familial learning disability. *Journal of Learning Disability*, 34, 59-65.
- Sokol, S., Macaruso, P. & Gollan, T. (1994). Developmental dyscalculia and cognitive neuropsychology. *Developmental Neuropsychology*, 10, 413-442.
- Sokol, S.M. & McCloskey, M. (1991). Cognitive mechanisms in calculation. En R. Stemberberg & P. Frensch (Eds.), *Complex problem solving: principles and mechanisms*. Hillsdale, NJ, EUA: Lawrence Erlbaum Associates.
- Sokol, S., McCloskey, M., Cohen, N. & Aliminosa, D. (1991). Cognitive representations and processes in arithmetic inferences from the performance of brain damaged subjects. *Journal of Experimental Psychology: Learning, Memory and Cognition*, 17, 355-376.
- Solan, H. (1987). The effects of visuo-spatial and verbal skills on written and mental arithmetic. *Journal of the American Optometric Association*, 58, 88.
- Spreen, O., Riesser, A. & Edgell, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Starkey, P. (1992). The early development of numerical reasoning. *Cognition*, 43, 93-126.
- Strang, J. & Rourke, B. (1985). Arithmetic disabilities subtypes: The neuropsychological significance of specific arithmetic impairment in childhood. En B. Rourke (Ed.), *Neuropsychology of learning disabilities*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Temple, C. (1989). Digit dyslexia: A category specific disorder in developmental dyscalculia. *Cognitive Neuropsychology*, 6, 93-116.
- Temple, C. (1991). Procedural dyscalculia and number fact dyscalculia: Double dissociation in developmental dyscalculia. *Cognitive Neuropsychology*, 8, 155-176.
- Tsatsanis K. & Rourke, B. (1995). Conclusions and future directions. En B. Rourke (Ed.), *Syndrome of nonverbal learning disabilities: Neurodevelopmental manifestations*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Tranel, D., Hall, L., Olson, S. & Tranel, N. (1987). Evidence of a right hemisphere developmental learning disability. *Developmental Neuropsychology*, 3, 113-117.

- Tressoldi, P., Rosati, M., & Lucangeli, D. (2007). Patterns of developmental dyscalculia with or without dyslexia. *Neurocase*, 13, 217-25.
- Vaivre-Douret L. (2007). Non-verbal learning disabilities: developmental dyspraxia. *Archives de Pédiatrie (Archives of Pediatrics)*, 14, 1341-1349.
- Voeller, K. (1986). Right-hemisphere deficits syndrome in children. *American Journal of Psychiatry*, 143, 1004-1009.
- von Aster, M. & Shalev, R. (2007). Number development and developmental dyscalculia. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 49, 868-873.
- Voeller, K. (1991). Social-emotional learning disabilities. *Psychiatric Annals*, 21, 735-741.
- Warrington, E. (1982). The fractionation of arithmetic skills: A single case study. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 34, 31-51.
- Weintraub, S., & Mesulam, M. (1983). Developmental learning disabilities of the right hemisphere. Emotional, interpersonal and cognitive components. *Archives of Neurology*, 40, 463-468.
- Ygual-Fernández A. & Cervera-Mérida, J. (2005). Verbal dyspraxia: its clinical characteristics and treatment with speech therapy. *Revista de Neurología*, 15, 121-126.

Trastorno global de aprendizaje: retardo mental

Mónica Rosselli

El retardo mental, también conocido como limitación o discapacidad intelectual, constituye un problema social de gran magnitud, ya que aproximadamente 3% de la población general lo sufre. Sus causas son múltiples, muchas de ellas evitables, lo cual le confiere una categoría especial a esta importante condición neurológica cuyo manejo es en esencia multidisciplinario. Pero siempre, sin que importe la severidad del déficit cognitivo, con una buena atención profesional todo niño con retardo mental puede aprender más de lo que conoce y algo de lo que aún no sabe.

Reciente se ha propuesto sustituir el término de **retardo mental** por el de **discapacidad mental o cognitiva**, por su posible connotación peyorativa. Sin embargo, dado que en los textos de psicología y de psiquiatría que aquí se citan siguen utilizando el término de retardo mental (RM) lo mantendremos a lo largo del capítulo.

Retardo mental. La definición más aceptable es la de la asociación americana de retardo mental: se refiere a un funcionamiento intelectual por debajo del promedio de la población, que se manifiesta durante el periodo de desarrollo (hasta los 18 años), y que se asocia con dificultades conceptuales y desadaptación en el comportamiento social (Pirozzolo, 1985; Luckasson, y cols., 2002). El diagnóstico de RM exige entonces tres criterios clínicos (*American Psychiatric Association*, 1994; 2000):

1. El funcionamiento intelectual, medido generalmente a través de una prueba neuropsicológica que suministre un cociente de inteligencia (CI), debe ser inferior a 70. Dado

que existe un margen de error de 5 puntos en la evaluación del CI, el rango de RM sería entre 65 y 75.

2. El niño debe presentar además, problemas de funcionamiento adaptativo, tener dificultades para asumir las responsabilidades de comunicación; de autocuidado y de tipo académico, esperadas para la edad y las condiciones culturales del niño.
3. Las deficiencias tanto intelectuales como adaptativas se deben observar antes de los 18 años, edad en la que se inicia la adultez.

Una persona que sufre múltiples defectos cognitivos después de los 18 años, y que presenta una reducción del CI hasta 70 o menos, no se incluye en el diagnóstico de RM sino en el de demencia, ya que su funcionamiento intelectual obedece a un desorden adquirido y no de desarrollo.

El RM no es entonces una enfermedad: el término se refiere a un trastorno cognitivo y comportamental de múltiple etiología metabólica, infecciosa, traumática, cromosómica, e incluso cultural. En aproximadamente un 30 a 40 % de los individuos que lo sufren no se identifica una causa (*American Psychiatric Association*, 2000). Se reconocen, sin embargo, algunos factores etiológicos que se describen más adelante.

Se han distinguido además dos tipos de RM: el asintomático consecuente a factores familiares de tipo hereditario y ambiental, que usualmente se observa en hijos de padres con baja inteligencia, educados en medios culturales pobres, el cual constituye cerca de 75% de la población con retardo mental. Esta deficiencia intelectual es considerada inespecífica, ya que su etiología es desconocida y las deficiencias mentales son usualmente muy leves así como las limitaciones físicas imperceptibles. Muchos de estos niños son difíciles de distinguir de aquellos sin discapacidades intelectuales (Greenspan, 2006).

El RM sintomático de daño cerebral, resultante de factores accidentales (cromosómicos, infecciosos, metabólicos y traumáticos perinatales, entre otros), se relaciona generalmente con trastornos de tipo motor y sensorial. Estos niños, al contrario de los del primer grupo, por lo común presentan defectos físicos y constituyen aproximadamente 25% de la población con retardo mental. En el último grupo se incluyen los niños con **síndrome de Down** (que representa cerca del 10% en el grupo con retardo mental, y el 1:1 000 en la población general), y los niños con **fenilketonuria**, que constituyen entre 1 : 3.000 y 1 : 20.000 en la población general. Dado que la definición de RM se aplica de manera más correcta y menos arbitraria a este segundo subgrupo de niños con limitación intelectual, algunos autores han sugerido la exclusión de los niños con RM asintomático de esta categoría (Greenspan, 2006).

La prevalencia del RM está afectada por variables tales como el sexo y el nivel socioeconómico. Los niños lo presentan con mayor frecuencia que las niñas, quizás por la mayor prevalencia de anormalidades congénitas en los varones y por la presencia en ellos de limitaciones intelectuales asociadas al síndrome del cromosoma X frágil; el cual se explica más adelante en este capítulo.

Hay una prevalencia más alta en grupos con niveles socioeconómicos bajos. Factores psicosociales como el bajo nivel educativo y los escasos recursos económicos se pueden correlacionar con el desarrollo cognitivo.

Igualmente la expectativa de vida de las personas con RM se correlaciona inversamente con el cociente intelectual (Bittles y cols., 2002).

Retardo mental: diagnóstico y clasificación

La clasificación del RM se hace tomando como base uno de los dos aspectos mencionados en la definición: los déficits cognitivos (**dimensión intelectual**) y las dificultades adaptativas (**dimensión comportamental-adaptativa**).

Dimensión intelectual

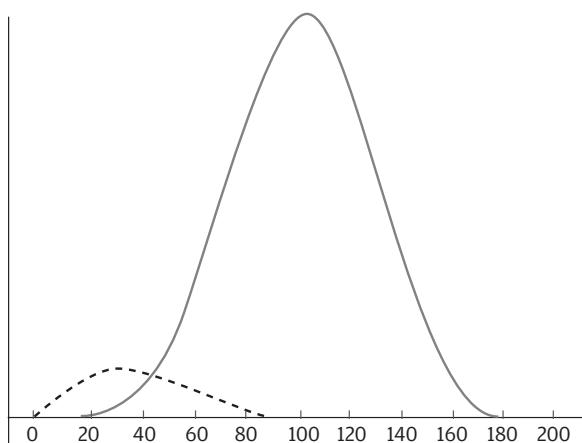
Considerada por muchos autores como arbitraria (Ardila, 1999; Greenspan, 2006), ha utilizado pruebas de inteligencia como la Escala Wechsler de Inteligencia para Niños (Wechsler, 1991; 2004; 2007 a, b) y la Prueba de Stanford-Binet, con el fin de establecer puntajes que dividen este grupo de personas en categorías según el CI.

En general, los niños con CI por debajo de 70 se consideran dentro de las siguientes cuatro categorías (*American Psychiatric Association*, 1994; 2000):

1. Un CI entre 69-55 se interpreta como RM leve.
2. Un CI entre 54-40 equivale a un RM moderado.
3. Un CI entre 39-25 se considera como RM grave
4. Un CI inferior a 25 corresponde a un RM profundo.

La distribución de los CIs en esta población no sigue la curva estadística normal (figura 10-1). Se ha supuesto que los niños con RM orgánico tendrían una distribución al final de la curva con una media entre 25 y 35 (Brody y Brody, 1976; Matarazzo, 1979), mientras que aquellos con RM cultural entrarían en la categoría de leve, ya que constituirían el otro extremo de la distribución normal dentro de la población general.

Figura 10-1



Curva de distribución de la inteligencia general: curva principal, y la distribución hipotética del retardo mental orgánico: curva pequeña a la izquierda.

Retardo mental leve: un niño con un CI dentro del rango 50-55 a 70 es considerado dentro de la categoría, también conocida como RM educable. En realidad, si se considera el error estadístico estándar de 5 puntos el límite superior de esta categoría sería 75 (Greenspan, 2004; 2006). Este grupo constituye de 75 a 85% de la población con RM (*American Psychiatric Association*, 1994). Usualmente este grupo de niños presenta, hasta los 5 años de edad, un desarrollo cognitivo y comportamental dentro de los límites normales inferiores; en ocasiones se describe un retraso moderado en el desarrollo motor. Sin embargo, en la edad escolar se comienzan a observar dificultades en el aprendizaje de la lectoescritura y de las matemáticas. La mayoría alcanza un nivel académico de primaria o máximo uno de los dos primeros años de secundaria.

Comúnmente se observa cierta inmadurez emocional y social, con dificultades para manejar situaciones de estrés. La depresión es un problema frecuente en este grupo de niños.

Como adultos, desarrollan habilidades vocacionales, y con una mínima supervisión externa pueden llevar una vida independiente. En la gran mayoría de los casos no se identifica ninguna anormalidad cerebral (Harris, 1995).

No hay consenso sobre la existencia del constructo de retardo mental leve (Greenspan, 2006) y en especial con relación a niños cuyos CIs difieren en apenas unos pocos puntos con el CI de los niños dentro de la categoría normal. Lo anterior se deriva de la gran variabilidad en las habilidades cognitivas y de aprendizaje en este grupo que cuestiona su homogeneidad intelectual; sin embargo, algunos autores han abogado por la presencia de una característica social/interpersonal común en estos niños y es la vulnerabilidad a la explotación por otros. De acuerdo con Greenspan (2004) estos niños tienen una deficiencia en sus habilidades sociales reflejada en su credulidad hacia otros, facilitando que los engañen y manipulen. Esta conducta se ha considerado como una limitación cognitiva social. Por ello, se ha sugerido que las escalas adaptativas dirigidas a evaluar RM deben incluir en la evaluación, las habilidades conceptuales sociales (Greenspan, 2006).

Retardo mental moderado: los niños en esta categoría presentan un CI en el rango de 35-40 y 50-55, y constituyen 10% de la población con RM (*American Psychiatric Association*, 1994; 2000). Ordinariamente se observa una gran dispersión en los puntajes de las pruebas cognitivas; por ejemplo, algunos niños pueden presentar habilidades visoespaciales superiores a las habilidades de lenguaje, mientras que en otros el patrón puede ser al contrario.

El lenguaje que desarrollan está compuesto generalmente por estructuras gramaticales simples y el vocabulario es pobre; en ocasiones el lenguaje está restringido a unas escasas palabras. Los logros escolares son muy limitados; pueden aprender a leer y a escribir algunas palabras y a contar en forma simple. No logran pasar satisfactoriamente los primeros años de primaria, pero muchos de ellos se pueden beneficiar de programas educativos especiales. En el desarrollo de las actividades de la vida diaria, las limitaciones motoras y las pobres habilidades de autocuidado incrementarán la necesidad de la supervisión permanente. Como adultos pueden ser entrenados en un trabajo práctico y simple, pero supervisado; rara vez logran llevar una vida independiente. La vasta mayoría de los individuos con RM moderado, independientemente de su etiología, presentan alteraciones neurológicas asociadas con anormalidades cerebrales (Harris, 1995). Las crisis convulsivas (epilepsia) y los síndromes motores son los más frecuentes.

Retardo mental grave: está conformado por niños cuyo CI se encuentra entre 20-25 y 35-40 puntos y constituye 3 a 4% de la población con RM. El retraso en la adquisición del lenguaje y en el desarrollo motor permite el diagnóstico temprano de disfunción neurológica.

Hacia la adolescencia pueden lograr el aprendizaje de palabras de uso frecuente, lo mismo que cierta capacidad de autocuidado. Se requiere la supervisión durante la infancia y la edad adulta.

Así como en el grupo con retardo mental moderado, las anomalías cerebrales en este grupo de niños son graves.

Retardo mental profundo: los niños con CI inferiores a 20 clasifican dentro de esta categoría de RM. El lenguaje que logran desarrollar es bastante limitado y se reduce a la producción de sonidos sin sentido y a la comprensión de órdenes elementales. Los problemas motores y sensoriales se observan en la mayoría de los miembros de este grupo. Anomalías cerebrales y problemas neurológicos evidentes se describen en esta población infantil (Harris, 1995).

Dimensión adaptativa

La evaluación intelectual se considera un paso muy importante en el diagnóstico del RM; sin embargo, las habilidades cognitivas incluidas en las pruebas de inteligencia están influidas por variables de tipo cultural y lingüístico por lo tanto no siempre reflejan de manera objetiva las capacidades intelectuales del individuo (Ardila, 1999). Por ello, la evaluación de la capacidad adaptativa es muy útil (Grossman, 1981) y considerada por muchos más válida.

Se han desarrollado escalas comportamentales que pretenden determinar el nivel de funcionamiento independiente del individuo con limitaciones cognitivas y el grado en que puede responder satisfactoriamente a las demandas culturales y sociales de su entorno. De acuerdo con estos dos aspectos se definen niveles que por lo general, no necesariamente, se correlacionan con las categorías obtenidas en las pruebas de inteligencia. Estos niveles adaptativos pueden ser mucho más útiles que las pruebas psicométricas para los profesionales clínicos que manejan la intervención de niños o adultos con discapacidades intelectuales (Cuskelly, 2004).

La asociación americana de retraso mental (AARM, por sus siglas en inglés [1992]) especifica seis niveles de funcionamiento en el adulto con este diagnóstico:

1. Funcionamiento social y económico con supervisión.
2. Funcionamiento social y económico en ambientes no competitivos y con supervisión constante.
3. Funcionamiento social y económico limitado, dependiente de supervisión y semiprotección para vivir.
4. Respuesta limitada a las relaciones interpersonales; se requiere supervisión en las rutinas de la vida diaria.
5. Independencia total de cuidados de enfermería para actividades de la vida diaria.
6. La supervivencia requiere cuidados médicos y/o de enfermería.

Más recientemente la AARM (Luckasson y cols., 2002) reagrupó las discapacidades de los individuos con RM en tres categorías adaptativas: conceptuales, prácticas y sociales. Dentro de la primera categoría se incluyen las destrezas de comunicación, las académicas y aquellas de autorregulación del comportamiento. Dentro de la categoría adaptativa práctica se incluyen habilidades de la vida diaria que reflejan independencia personal (p. ej., bañarse, vestirse) y

participación comunitaria (p. ej., tender la cama, lavar ropa). Finalmente, la última categoría adaptativa incluye habilidades sociales y es evaluada por las experiencias de interacción interpersonal incluyendo actividades durante el tiempo libre, juegos, entre otras.

Dentro de las pruebas comportamentales que evalúan la capacidad de adaptación se encuentra la Escala de Madurez Social de Vineland (Doll, 1965; Sparrow Balla y Cicchetti, 1984; Sparrow y Cicchetti, 2005) y la Escala Adaptativa de Nihira y colaboradores (1993). El funcionamiento emocional y los trastornos comportamentales se pueden evaluar utilizando también la Prueba de Conductas Aberrantes (Aman, 1991) o la Escala de Retraso Comportamental (Einfeld y Tonge, 1992).

La evaluación neuropsicológica de un niño con discapacidad intelectual debe seguir los mismos pasos que se utilizan para evaluar a otro niño sin deficiencia mental, pero siempre se deben evaluar la capacidad intelectual general y la habilidad de adaptación al medio. La AARM (Luckasson, y cols., 2002) especifica que la limitación en el funcionamiento intelectual y adaptativo se debe reflejar en un desempeño que se encuentre dos desviaciones estándar por debajo del promedio en pruebas previamente estandarizadas en la población en general, considerando las limitaciones y fortalezas de la prueba así como teniendo en cuenta el error estándar de la medida psicométrica específica.

Etiología

El RM es un síndrome y como tal tiene múltiples causas. Cualquier condición que comprometa en forma difusa el SNC durante su desarrollo puede producirlo. La causa específica del RM se puede identificar únicamente en dos terceras partes de los niños que lo presentan. Mientras más grave sea mayor será la posibilidad de identificar su causa.

La AARM (1992) agrupa las etiologías del RM en tres, dependiendo de la temporalidad del evento patógeno: **prenatales**, si se relacionan con trastornos cromosómicos, y trastornos en la formación cerebral; **perinatales**, ocurridos después del nacimiento si ocurren alrededor del nacimiento como por ejemplo la hipoxia perinatal; **posnatales**, por ejemplo infecciones y traumatismos craneo-encefálicos. Por otro lado, la última edición del manual estadístico de diagnóstico (DSM-IV-TR) (*American Psychiatric Association*, 2000), distinguen seis grupos de factores de riesgo como serían: factores hereditarios, alteraciones tempranas en el desarrollo del embrión, influencias ambientales, trastornos mentales de tipo psiquiátrico, problemas durante el embarazo y el parto y condiciones médicas variadas sufridos durante la infancia.

A continuación se describen algunas de las causas más importantes del RM siguiendo el contenido del cuadro 10-1.

Genéticos

Un alto porcentaje de los casos de RM sintomático son resultado de anormalidades genéticas. Se estima que factores genéticos contribuyen a un 25 a 50% de los casos con este trastorno. Se han identificado más de 300 genes que pueden estar relacionados con el RM y se espera que se identifiquen aun más en un futuro cercano (Vaillend, Poirier y Laroche, 2007). Sin embargo, las cromosomopatías constituyen la minoría, mientras que la herencia poligénica, resultante de la combinación de genes defectuosos, representa la mayoría de los casos del RM de tipo cromosómico.

Cuadro 10-1. Factores etiológicos del retardo mental

Factores	Tipos
Genéticos	Genes recesivos autonómicos (Enfermedad de Tay-Sachs)
	Anormalidades multigenéticas de expresión variable
	Aberraciones cromosómicas (Síndrome de Down)
Adquiridos	Prenatales
	Tóxicos (síndrome fetal alcohólico)
	Metabólicos
	Infecciosos (toxoplasmosis, rubeóla)
	Nutricionales
	Perinatales
	Trauma
	Hipoxia
	Prematurez
	Posnatales
	Metabólicos
	Nutricionales
	Infecciosos (encefalitis, meningitis)
	Tóxicos (intoxicación por plomo)
	Epilepsia
	Trauma craneoencefálico
	Socioculturales
	Afecciones Psiquiátricas
	Trastornos generalizados del desarrollo (p. ej., Autismo)

- El ejemplo clásico dentro de la categoría genética es el *síndrome de Down*, el cual, como se dijo antes, constituye cerca del 10% de la población con RM. Este trastorno cromosómico, conocido también como **Trisomía 21**, por presentar un cromosoma más en el par 21 dentro de las 46 parejas de cromosomas humanos, fue descrito por el médico inglés John Langdon Down el siglo pasado y se presenta con una frecuencia de 1 en 1 000 en la población general. Se caracteriza por déficit mental, retraso en el crecimiento, hipotonía muscular generalizada, pliegue simiano en las manos y plie-

que epicántico ocular. Estos individuos parecen sufrir un envejecimiento prematuro, presentando una mayor susceptibilidad a la diabetes mellitus y a las enfermedades coronarias, así como un deterioro demencial muy parecido al que se encuentra en los pacientes con enfermedad de Alzheimer (Nieuwenhuis-Mark, 2009). En esta enfermedad y en el síndrome de Down se han demostrado cambios microscópicos corticales semejantes (Lott, 1982). El retraso intelectual de los niños con síndrome de Down puede variar entre moderado y grave. Desde el punto de vista comportamental, estos niños suelen ser muy colaboradores y afectuosos, y rara vez presentan trastornos patológicos de conducta.

- Otra condición cromosómica que se puede asociar con RM es el **síndrome X frágil (Xfra)**. En él se ha identificado un sitio frágil en el cromosoma X asociado a los defectos cognitivos (Tassone y cols., 1999). La prevalencia de esta condición entre los hombres es de 1 en 3 600, y en las mujeres de 1 en 8 000 (Kooy, Willensen y Oostra, 2000); sin embargo, si se incluyen aquellos que llevan mutaciones parciales del gen (premutaciones) la prevalencia sube a 1 en 800 en mujeres, y a 1 en 260 en los hombres (Harris, 1995). Dentro de las peculiares características físicas del síndrome figuran cabeza y orejas grandes, testículos crecidos (macrorquidia) y cara angosta. Déficits atencionales e hiperactividad se observan en este grupo de niños, inclusive en los que no presentan RM. También se describen problemas inhibitorios y dificultades en el desempeño de tareas que requieran funciones ejecutivas (Cornish, Turk y Hagerman, 2008). Dos desórdenes coexisten frecuentemente con el síndrome del cromosoma X frágil y son el trastorno atencional con hiperactividad y los desórdenes del espectro autista (Cornish, Sudhalter y Turk, 2004; Cornish, Turk y Levitas, 2007).
- **El síndrome de Williams (SW)** (o síndrome de **Williams-Beuren**) es otro trastorno genético que se asocia con RM. El síndrome se caracteriza por problemas de crecimiento y anomalías faciales y cardiovasculares. Puede incluir un RM leve con habilidades lingüísticas superiores para la edad mental, comparativamente con pobres habilidades no verbales (Farran, 2008). Las dificultades visoespaciales se observan fundamentalmente en el dibujo y en las tareas constructivas (Farran, Jarrold y Gathercole, 2003).
- Existen síndromes, como en la **Enfermedad de Tay-Sachs**, en que se hereda en forma autosómica dominante un error metabólico que lleva al RM. Otra condición explicable por anomalías en un solo gen identificado en el cromosoma 12, es la fenilketonuria (Woo y cols., 1985). Los niños que padecen esta enfermedad presentan nivel plasmático elevado de ácido fenilpirúvico, asociado con una incapacidad para metabolizar la fenilalanina que impide un apropiado funcionamiento de las catecolaminas en particular de la dopamina. El defecto se transmite en forma autosómica recesiva, con una prevalencia en la población general de 1 en 14 000 personas (Warkany, 1985). La capacidad intelectual de estos niños puede variar desde un profundo hasta una inteligencia dentro de los límites normales. Una dieta especial, baja en fenilalanina, iniciada antes de los seis meses de edad, puede impedir el retardo mental y los trastornos comportamentales. Por ello, la fenilketonuria se considera el ejemplo por excelencia de la importancia del medio ambiente en la expresión genética (Widama, 2009).
- **El síndrome de Turner (ST)** es otro síndrome genético asociado a un perfil neurocognitivo específico que afecta a 1 de 2 500 mujeres y se caracteriza por la pérdida de un cromosoma X. Se presenta con un número de características físicas distintivas

como baja talla, deficiencias hormonales e infertilidad (ver capítulo 13 para más detalles). Aunque en un comienzo se pensó que este síndrome producía RM, hoy sabemos que la mayoría de las niñas que lo presentan tiene una capacidad intelectual dentro de los límites normales.

- **Malformaciones congénitas del SNC.** El RM se puede asociar a toda una serie de anomalías cerebrales congénitas, tales como la hidrocefalia (dilatación del sistema ventricular por obstrucción en la circulación del líquido cefalorraquídeo), la **liscencefalia** (literalmente cerebro liso por ausencia de corrugación cortical) y la agenesia del cuerpo calloso y del lóbulo temporal.

Adquiridos

- **Lesiones prenatales.** Las afecciones intrauterinas pueden causar dos tipos de alteración en el desarrollo del sistema nervioso central: trastornos morfogenéticos, en los cuales predominan los cambios histológicos sin modificaciones evidentes en la configuración del cerebro, y trastornos morfokinéticos, en los cuales existen alteraciones claras en la configuración cerebral, por ejemplo fallas en la fusión de las diferentes partes del tubo neural.

Existen numerosas causas generadoras de daño cerebral en la etapa prenatal. Se pueden mencionar agentes tóxicos, metabólicos, infecciosos y nutricionales.

Los efectos de los causantes tóxicos varían dependiendo de factores tales como el tipo de agente, su nivel de concentración, el tiempo de exposición al mismo y el momento del desarrollo del sistema nervioso en el que se tiene contacto con él. Así, por ejemplo, el alcohol no tiene el mismo efecto tóxico en el desarrollo del SNC si es ingerido por la madre durante los tres primeros meses de la etapa prenatal que si lo hace después del primer trimestre (Mendola, Selevan, Gutter y Rice, 2002). El consumo de alcohol por parte de la madre embarazada puede llevar a significativos cambios físicos, como es el dimorfismo craneo facial, y cognitivos y comportamentales incluidos dentro del llamado **síndrome fetal alcohólico (SFA)** (Jones y Smith, 1973) o dentro de los síndromes relacionados con la exposición al alcohol durante la etapa fetal (Riley y McGee, 2005). Uno de los defectos más dramáticos que tienen los niños que sufren de estos síndromes es en la esfera intelectual con deficiencia mental en casi todos los casos (Kaemingk y Paquette, 1999) y anormalidades en la morfología cerebral (Lebel y cols., 2008). En general, se piensa que el efecto interferente mayor en el desarrollo cerebral de una sustancia química se observa entre la segunda y octava semana de gestación; sin embargo, el riesgo a desviaciones en el desarrollo continúa durante todo el periodo fetal (Dietrich, 2000).

De igual manera, la exposición en el útero a otras sustancias psicoactivas como la cocaína es causa potencial de alteraciones en el control inhibitorio, en la regulación emocional (Espy, Kaufmann y Glisky, 1999) y en el manejo atencional (Richardson, Conroy y Day, 1996). La presencia de alteraciones de las funciones ejecutivas en estos niños ha sugerido una vulnerabilidad selectiva de los lóbulos frontales a la toxicidad de la cocaína (Warner y cols., 2006) que se ha propuesto también para la exposición fetal a la marihuana (Fried y Smith, 2001). A diferencia de los efectos cerebrales del alcohol, el

niño cuya madre ha ingerido cocaína durante el embarazo, casi nunca presenta RM y sus defectos cognitivos no sólo son menos graves sino también son más susceptibles al cambio por variables del medio ambiente (Singer, y cols., 2004).

La frecuencia relativa de los trastornos metabólicos como causa de RM es baja. La fenilketonuria es el ejemplo clásico de un trastorno metabólico congénito responsable de retardo mental. Como se mencionó en la sección anterior en este trastorno el niño presenta niveles elevados de fenilalanina por inactivación de la enzima que la transforma en tirosina que es el precursor de la dopamina. La falta de tirosina implica una reducción en los niveles de dopamina y en el metabolismo de otros neurotransmisores como el de la norepinefrina y la serotonina generando un problema metabólico generalizado que afecta el proceso de mielinización y reduce la densidad del tejido cerebral (Welsh y Pennington, 2000). Otra causa metabólica potencial de RM en un niño es la desnutrición de la madre durante la gestación (Gordon, 1998). Existe evidencia contundente en modelos animales sobre los efectos negativos de la desnutrición en el desarrollo cerebral resultantes en deficiencias cognitivas (Rotta, y cols., 2008). En niños, se ha encontrado una relación significativa entre desnutrición prenatal y microcefalia y cociente intelectual (Ivanovic, y cols., 2004).

Otros agentes que puede modificar el curso normal del desarrollo cerebral durante el periodo prenatal son los procesos infecciosos. La **roseola (rubéola)**, cuando ocurre en la madre durante los primeros meses de gestación, es la que con más frecuencia produce retardo mental, comúnmente asociado con ceguera, sordera, trastornos en el lenguaje y malformaciones físicas diversas. Otro ejemplo de una infección prenatal es aquella por el **virus de inmunodeficiencia humana (VIH)** que se puede transmitir a través de la madre infectada y que puede manifestarse en el niño con inflamación crónica cerebral y con microcefalia. Como sucede en el adulto, no todos los niños infectados presentan el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) con manifestaciones clínicas evidentes. EL VIH se identificó en la población infantil hasta hace solamente unas pocas décadas (Rogers y cols., 1987) y sus efectos a nivel neuropsicológico han sido muy poco estudiados. Sin embargo, se ha encontrado que los niños con VIH y SIDA frecuentemente tienen alteraciones psicomotoras, de integración visoperceptual y visomotor sin dificultades mayores en pruebas verbales (Pulsifer y Ayward, 2000); además la flexibilidad atencional, y la memoria operativa visoespacial parecen ser particularmente sensibles a la infección por VIH (Koekkoek y cols., 2008). El compromiso cognitivo global no parece ser característico de la población infantil que sufre este trastorno.

- **Lesiones perinatales.** El RM se puede asociar con trauma cerebral durante el parto. La lesión puede ser producida por falta de oxígeno (hipoxia), por hipoglicemia o por trauma físico directo, destacándose en esta última categoría el mal uso del fórceps.

Se conoce como parálisis cerebral a las alteraciones motoras y cognitivas secundarias al trauma perinatal del SCN. En EUA se estima que aproximadamente en dos de cada mil partos ocurren lesiones capaces de ocasionar parálisis cerebral. No existe clasificación coherente de la parálisis cerebral. Se han descrito diversos síndromes motores, pero la relación entre estos trastornos y las alteraciones cognitivas no es clara. Así, muchos niños pueden presentar un retardo marcado en la adquisición de las funciones intelectuales y no tener trastornos motores, o al contrario, en algunos niños se puede observar un serio compromiso motor y una maduración cognitiva normal (ver capítulo 11).

La hipoxia cerebral, es la causa más frecuente de la parálisis cerebral, produce lesiones difusas en los núcleos (ganglios) basales, asiento principal del sistema motor extrapiramidal. En el adulto, la hipoxia cerebral lesiona en forma selectiva las células piramidales del hipocampo, el cerebelo, los núcleos basales y las capas profundas de la corteza cerebral (Adams y Sidman, 1968). La corteza cerebral se puede comprometer extensamente con sólo unos minutos de anoxia.

El nacimiento prematuro es otro factor de riesgo para una deficiencia intelectual global. Usualmente los niños prematuros tienen un peso por debajo del de los niños normales al nacer (>2.500 gr) y presentan inmadurez de varios órganos con aumento de las posibilidades de complicaciones médicas incluyendo el daño cerebral. Por ejemplo, la falta de un adecuado desarrollo pulmonar genera dificultades respiratorias que pueden terminar en daño cerebral. Se han reconocido diversas patologías cerebrales en niños prematuros tales como hidrocefalia y atrofia cerebral (Picard, Del Dotto y Breslau, 2000). Entre más bajo sea el peso al nacer mayores las posibilidades de daño cerebral y por ende mayores son también las alteraciones cognitivas.

- **Lesiones posnatales.** Numerosas son las condiciones capaces de afectar el cerebro en desarrollo y producir retardo mental. Los traumas encefálicos graves por ejemplo, pueden dejar un importante déficit cognitivo, lo mismo que los trastornos metabólicos, infecciosos, tóxicos y convulsivos. La desnutrición y la privación sensorial ambiental pueden en ocasiones ser factores contribuyentes para la producción de RM.

Traumatisms craneoencefálicos

Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) son una de las causas más frecuentes de la discapacidad infantil. Aunque la mayoría de ellos son leves y no dejan secuelas consecutivas, un 14 % sufre un TCE moderado o grave con alteraciones neuropsicológicas consecutivas (Yeates, 2001). La magnitud de estas deficiencias depende directamente de la severidad del trauma y de la duración del estado de coma. Las alteraciones neuropsicológicas incluyen, principalmente, deficiencias en las funciones ejecutivas, en los procesos atencionales y la memoria (Levin y Hanten, 2005), así como cambios comportamentales (Anderson y cols., 2001). Se describen además, alteraciones en la esfera intelectual global y particularmente, en el CI no verbal. La recuperación está mediada por la intervención terapéutica y el ambiente familiar. Niños de familias funcionales muestran una mejor recuperación. Las causas de los TCE varían según la edad, siendo las caídas una causa frecuente en niños preescolares mientras que en la edad escolar, los accidentes de tránsito como peatones o golpes durante actividades deportivas constituyen el origen usual de daño cerebral por trauma (Wright y Sharples, 2008). En todas las edades los niños los sufren con una frecuencia significativamente mayor que las niñas.

Trastornos metabólicos

Una causa metabólica de alteraciones cognitivas después del nacimiento es la carencia de una alimentación adecuada. Deficiencias crónicas de tiamina y de niacina, principalmente, pueden producir RM. Kinsbourne (1980) considera que la desnutrición leve puede afectar el aprendizaje de los niños con una inteligencia normal. Otras condiciones endocrinas y metabólicas capaces de impactar el sistema nervioso central son el **hipotiroidismo congénito** por inmadurez de la glándula tiroidea y la **diabetes mellitus** que se caracteriza por la falta de insulina (hormona que metaboliza la glucosa) (Rovet, 2001).

La enfermedad de Wilson, conocida también como degeneración hepatolenticular, es una afección familiar, caracterizada por un defecto en el metabolismo del cobre. Se afectan primordialmente el hígado y el núcleo lenticular (putamen y globus pallidus), produciendo trastornos motores y retardo mental. Drogas como la penicilamina, que ayudan a eliminar el exceso de cobre plasmático, pueden revertir, al menos parcialmente, las alteraciones mentales (Rosselli y cols., 1987).

Procesos infecciosos

Las meningitis y las encefalitis son las infecciones posnatales más frecuentemente asociadas con RM o con alteraciones neuropsicológicas específicas del lenguaje, percepción, memoria y de las funciones ejecutivas. La meningitis implica una inflamación de las meninges que son las membranas que cubren el cerebro y la encefalitis ocurre cuando un virus o bacteria invade el tejido cerebral. Las secuelas neuropsicológicas más severas se observan cuando las infecciones cerebrales se sufren antes de los 12 años, con secuelas comportamentales más evidentes en niños que en niñas (Anderson y cols., 2001). Cabe mencionar que no todos los niños con una infección cerebral presentan consecuencias cognitivas y comportamentales.

Procesos tóxicos

La intoxicación crónica por plomo, o saturnismo, produce lesiones neurológicas difusas que se manifiestan en dificultades de aprendizaje globales o específicas. Dentro de las alteraciones cognitivas y comportamentales consecuentes a la intoxicación por plomo se describen dificultades atencionales y visomotoras, hiperactividad y conductas agresivas (Mendola y cols., 2002). Aun en niños que han estado expuestos a niveles bajos de plomo (por tierras contaminadas o pinturas con plomo) y se describen dificultades en el aprendizaje de la lectura con pobre coordinación motora y tiempos más elevados de respuesta. Además, se han encontrado conductas antisociales con una frecuencia más elevada en niños que han estado expuestos al plomo.

Epilepsia

Aproximadamente 25% de los niños con RM presentan un trastorno convulsivo asociado. Por otro lado, aquellos que sufren formas heredadas de epilepsia rara vez tienen capacidad intelectual normal. Las crisis convulsivas frecuentes producen deterioro cognitivo. De igual manera, el inicio de las crisis a una edad temprana es un factor de riesgo para un deterioro neuropsicológico mayor (Anderson y cols., 2001). Los traumas encefálicos a repetición que presentan algunos de estos pacientes durante los episodios convulsivos generalizados, incrementan el deterioro mental. Además, la intoxicación con fármacos anticonvulsivos puede producir cambios cognitivos secundarios (Cummings y Benson, 1992).

En resumen, numerosas son las condiciones neurológicas que pueden impedir un adecuado desarrollo del SNC y ocasionar RM. El cuadro 10-2 resume las características de cada una de ellas. Algunos de los síndromes genéticos que se presentan en este cuadro se asocian con mayor dificultad en las habilidades visoespaciales comparada con las destrezas verbales mientras que otros presentan el patrón inverso. Muchas de las causas del retardo mental reflejan una complicada interacción entre factores de predisposición genética y factores ambientales. La identificación de un

diagnóstico etiológico es esencial en los pacientes que presentan un curso progresivo y cuando existe tratamiento preventivo. Un diagnóstico adecuado permite la aplicación de intervenciones terapéuticas apropiadas para el niño y para sus padres, como es el caso de la consejería genética.

- **Afecciones psiquiátricas y retardo mental.** Algunos cuadros psiquiátricos, como el autismo infantil, producen alteraciones intelectuales muy difíciles de diferenciar del RM. El autismo es un síndrome distinguido por la ausencia de respuestas sociales, con deficiencias profundas en el lenguaje y en las demás habilidades de comunicación (ver capítulo 14). Desde el punto de vista comportamental se observan actitudes estereotipadas, resistencia al cambio, incapacidad para anticipar el peligro, y marcado aislamiento social (*American Psychiatric Association*, 2000). El CI es generalmente bajo, correlacionándose en forma directa con los defectos lingüísticos (Wetherby, 1985). Algunos de los niños autistas evolucionan satisfactoriamente con el tiempo, pero muchos de ellos, hasta tres cuartas partes del total, permanecen en niveles de RM como adolescentes o adultos. El perfil de inteligencia del niño autista en las pruebas psicométricas, al contrario del niño con retardo mental, frecuentemente muestra una disociación entre el CI verbal y el no verbal, siendo las últimas habilidades superiores a las verbales.

Características del niño con retardo mental

Los niños con RM presentan un déficit cognitivo global, con dificultades de adaptación social. Sin embargo, existe una gran variación interindividual en las características clínicas. No es raro encontrar alguna habilidad cognitiva dentro de los límites normales o incluso superior; por ejemplo, un niño que reúne las características clínicas de RM, puede presentar una habilidad de memoria excepcional para aprenderse los nombres de una lista telefónica. Al comparar los niños con discapacidad intelectual con niños normales, usualmente se observan diferencias en las funciones sensoriales, psicomotoras, atencionales, lingüísticas y de memoria, que los sitúan en niveles cognitivos equivalentes a los de los niños con edad cronológica inferior.

El desarrollo psicomotor de los niños con RM con frecuencia es tardío, se realiza lentamente, y alcanza un nivel inferior al de los niños con inteligencia normal de la misma edad. Torpeza en los movimientos, descoordinación, dispraxia, impulsividad y estereotipias motoras, son comunes en ellos. La frecuencia de trastornos sensoriales, tales como déficits en la agudeza visual y auditiva, es muy alta.

Se han descrito alteraciones en la preferencia de modalidades sensoriales; por ejemplo, los niños con síndrome de Down presentan dificultades severas en la discriminación táctil y son más hábiles en la utilización del canal visual para el aprendizaje. Sin embargo, otros niños con RM prefieren el canal aptico, demostrando una discriminación táctil superior a la de los niños normales (Pirozzolo, 1985).

Los déficits atencionales son prácticamente constantes en la población con RM (Hartlage y Telzrow, 1985). El volumen de atención, lo mismo que la capacidad de memoria a corto término, se correlacionan con el nivel intelectual del niño. Las habilidades de memoria de los niños con déficit intelectual leve son equivalentes a las de los niños normales cuando en la evaluación neuropsicológica se utiliza material sencillo, pero la diferencia emerge cuando aumenta la complejidad del material mnésico que debe ser retenido. En el síndrome de

Cuadro 10.2. Características neuropsicológicas de algunos síndromes asociados con alteraciones intelectuales globales

Síndrome	Inteligencia general	Perfil neuropsicológico característico
Down	RM leve o moderado. En ocasiones RM grave	1. Habilidades visoespaciales > verbales
		2. Lenguaje receptivo > lenguaje expresivo
		3. Vocabulario > gramática y fonología
		4. Memoria visual a corto término superior a la verbal
		5. Dificultades para interpretar expresiones faciales emocionales
Williams	RM leve o moderado	1. Habilidades verbales superiores a las visoespaciales
		2. CI verbal > al CI manipulativo
		3. Reconocimiento y memoria de caras superior
		4. Dificultades construccionales
Fenilketonuria	Inteligencia normal o RM de leve a grave	1. Funciones ejecutivas deficientes
		2. Alteraciones perceptuales y motoras
		3. Dificultades visoespaciales
Cromosoma X Frágil	Inteligencia normal o RM leve	1. Habilidades verbales superiores a las visoespaciales
		2. Lenguaje receptivo mejor que el expresivo
		3. Dificultades espaciales
		4. Discalculia
		5. Síndrome de aprendizaje no verbal
		6. Funciones ejecutivas deficientes
Fetal alcohólico	RM variable de leve a grave	1. Alteraciones de atención, memoria y motricidad
		2. Problemas visoespaciales
Turner	Normal baja en ocasiones RM leve	1. Dificultades visoespaciales
		2. Pobres habilidades construccionales
		3. CI verbal > a CI manipulativo
		4. Funciones ejecutivas disminuidas
		5. Discalculia

Down se han demostrado defectos en los procesos de almacenamiento y evocación de la información (Pirozzolo, 1985).

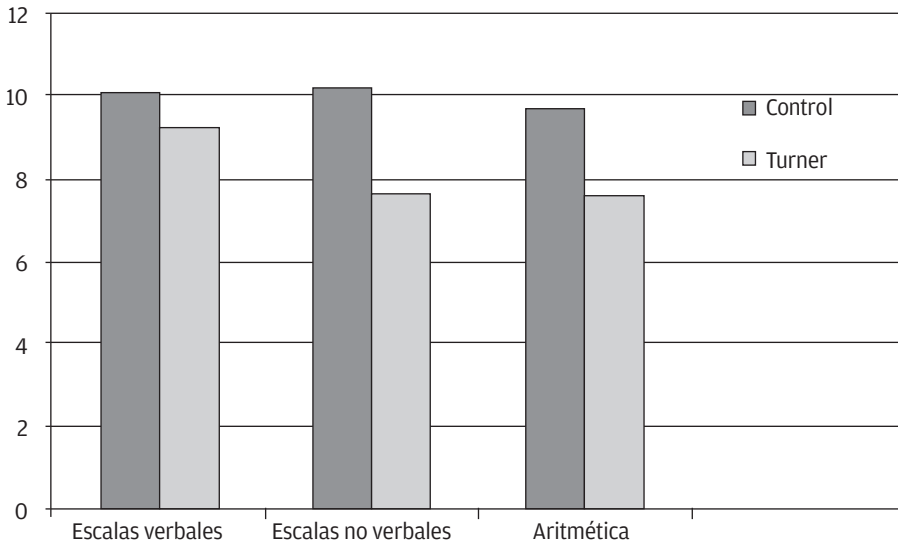
El lenguaje es una de las funciones mentales superiores que comúnmente se alteran en el RM, y la magnitud del compromiso lingüístico se correlaciona en forma directa con la severidad de éste. Aproximadamente 90% de los niños con RM grave presentan trastornos del lenguaje, mientras que estos problemas sólo se presentan en 50% de los niños con retardo leve (Swisher, 1985). En el niño con discapacidad intelectual el desarrollo del lenguaje sigue las mismas etapas observadas en un niño normal, pero es más lento. Estos niños presentan un lenguaje equivalente al de los niños con nivel intelectual normal de menor edad (Rosenberg, 1982). Se han descrito diferencias en cuanto al uso de la gramática y la utilización del lenguaje (Swisher, 1985).

Aparentemente los niños con retraso mental tienden a hacer menos preguntas que los niños normales con una edad lingüística similar.

Aunque existen características comunes en los niños con RM se han definido perfiles neuropsicológicos específicos según la etiología del compromiso cerebral (cuadro 10-2). Por ejemplo, los niños con síndrome de Williams se caracterizan principalmente por una disociación entre las habilidades verbales y las destrezas visoespaciales siendo las primeras normales mientras que las segundas se encuentran deficientes, en particular, para tareas construccionales (Farran, 2007; Hoffman, Landau y Pagani, 2003). Semejante a los niños con el síndrome de Williams, aquellos con el síndrome del cromosoma X frágil exhiben mejores habilidades verbales que destrezas espaciales. Se describen además en estos niños problemas atencionales, e inmadurez en las funciones ejecutivas (Cornish, Turk y Hagerman, 2008) particularmente en la planeación e inhibición motrices (Loesch, y cols., 2003) y en la memoria operativa (Hooper y cols., 2008). La presencia y la severidad del RM en el síndrome del cromosoma frágil X dependen de las características de la mutación; en casos en los que la mutación es completa el RM es más evidente. De igual manera, los niños que lo padecen exhiben mayores alteraciones cognitivas que las niñas.

Por otro lado, los niños con síndrome fetal alcohólico en su mayoría sufren de retardo mental de severidad variable acompañado de otras alteraciones en la atención, la memoria y psicomotricidad, además de problemas visoespaciales (Kaemingk, y Paquette, 1999). En los niños con fenilketonuria las limitaciones intelectuales varían en proporción directa con la prontitud del tratamiento y el mantenimiento del mismo con una dieta baja en fenilalanina (Widaman, 2009). Por ello, se pueden encontrar niños que sufren la enfermedad sin alteraciones intelectuales mayores (CIs entre 91 y 99) mientras que otros padecen de RM. Sin embargo, aun en los niños con inteligencias normales que han sido tratados a edades tempranas se describen dificultades en las funciones ejecutivas y en habilidades perceptivo motoras (Welsh y Pennington, 2000).

El síndrome de Down se presenta usualmente con un RM que va de moderado a grave (Vicari, 2006). Estos niños exhiben un perfil neuropsicológico opuesto al de los niños con síndrome de Williams, con las habilidades visoespaciales superiores a las destrezas verbales (Chapman, 1997). El lenguaje, sin embargo no es normal y presenta un perfil característico con buena comprensión y vocabulario pero con importantes dificultades en su lenguaje expresivo fundamentalmente en la fonología y gramática (Laws y Bishop, 2003; 2004); de igual manera, la memoria verbal a corto término es inferior a la visual. Las dificultades verbales observadas en el síndrome de Down han sido interpretadas por algunos autores como secundarias a un problema en el procesamiento auditivo (Groen, Alku, y Bishop, 2008). Aunque

Figura 10-2

Puntajes promedio estándar en las escalas verbales y no verbales de la Escala Wechsler de Inteligencia y en la subprueba de Aritmética en un grupo de 23 mujeres con ST y en 23 controles normales (Rovet, 1990). Diferencias significativas entre los dos grupos se observaron para los puntajes en las escalas no verbales y para la subprueba de Aritmética. No hubo diferencias significativas en las escalas verbales.

son niños caracterizados por su sociabilidad recientemente se han descrito dificultades para interpretar ciertas expresiones faciales emocionales (Hippolyte y cols., 2009).

Por último, en el cuadro 10-2 se incluye el ST caracterizado por deficiencias cognitivas principalmente en la esfera visoperceptual con un CI no-verbal significativamente inferior al verbal (Berch y Bender, 2001; Rovet, 1990) (figura 10-2). Aunque algunos autores abogan por la normalidad de las habilidades verbales en niñas con ST, Inozemtseva y colaboradores (2000) describen dificultades en el uso de estructuras sintácticas. Otras dificultades distintas del ST se observan en el aprendizaje de las matemáticas y en la esfera psicosocial (Rovet, 2004). Estas últimas son particularmente evidentes en la adolescencia. Es importante mencionar que usualmente estas niñas tienen un CI dentro de los límites normales inferiores (Picard, Del Dotto, y Breslau, 2000; Rovet, 2004).

La capacidad de adaptación social del niño con RM es muy variable y se correlaciona también con la etiología del proceso, con la magnitud del déficit cognitivo y con la edad. Entre las conductas desadaptativas observadas figuran la hiperactividad, la impulsividad, el aislamiento social y la indiferencia al medio. El exceso o disminución comportamental son más frecuentes en casos con un CI bajo.

Existe una mayor incidencia de psicopatología en individuos con RM que en la población general. Por ejemplo, comportamientos psicóticos, conducta autista y trastornos de conducta, se pueden asociar con este trastorno (Kauffman, 1977; Ross, 1980).

El comportamiento autista del niño con RM no corresponde al autismo infantil o trastorno del espectro autista. El autismo infantil se refiere a un trastorno del desarrollo caracterizado por una interacción social pobre, un lenguaje no acorde con las capacidades intelectuales, y una insistencia en comportamientos estereotipados; aparece antes de los 30 meses de edad y usualmente es muy difícil diferenciarlo del retardo mental. Sin embargo, existen aspectos en el lenguaje que los hacen diferentes: en el autismo infantil el desarrollo del lenguaje no sigue las etapas normales, existen regresiones espontáneas en el proceso de avance comunicacional y disociaciones claras entre la forma y el contenido del lenguaje, y generalmente este es utilizado en forma inapropiada (Swisher, 1985).

Las características del lenguaje en los niños autistas presentan una notable variabilidad: muchos de ellos son mutistas, mientras que otros son fluidos en su lenguaje, presentando disociación entre una forma gramatical bien elaborada y un contenido semántico casi siempre incoherente. Las regresiones en el desarrollo del lenguaje son comunes en el autismo infantil. A diferencia de los niños con RM, los autistas presentan características en la adquisición del lenguaje que no se observan en los niños normales; los niños con RM generalmente presentan retraso en el desarrollo lingüístico, pero siguen las mismas etapas que se observan en los niños con desarrollo intelectual típico.

Pronóstico y manejo

El nivel cognitivo que puede alcanzar un niño con RM es difícil de precisar antes de los seis años; después de esta edad el CI se convierte en un buen predictor del desarrollo mental ulterior: a mayor edad, menor es la probabilidad de que aparezca un incremento cognitivo inesperado. De la misma manera, la presencia de déficits sensoriales, motores y del lenguaje, puede complicar el desarrollo intelectual del niño.

En un número relativamente alto de casos la causa del RM permanece desconocida, y cuando se conoce, el daño es irreversible; por esta razón, esclarecer la etiología no siempre ayuda al desarrollo intelectual del niño mentalmente retardado. Existen, no obstante, condiciones patológicas que se pueden beneficiar con un tratamiento médico adecuado y oportuno.

Aunque el RM es una condición crónica e incurable en la mayoría de los casos, el cerebro es una entidad inherentemente dinámica y, por tanto, el niño con impedimentos mentales siempre está aprendiendo cosas nuevas y puede beneficiarse enormemente de las ayudas educativas. Es muy importante detectar lo más tempranamente posible la inmadurez en el desarrollo intelectual, a fin de realizar una valoración detallada del repertorio conductual del niño y establecer un programa de tratamiento cognitivo y comportamental de acuerdo con la etapa evolutiva en que se encuentre. Paralelamente a este programa se debe realizar terapia del lenguaje.

Al avanzar el programa integral, se deben hacer evaluaciones cognitivas y lingüísticas periódicas con el objeto de detectar los cambios positivos y plantear nuevas metas terapéuticas (Rosselli, 1997).

Cuando las capacidades intelectuales y lingüísticas del niño son bajas, se debe tratar de desarrollar un nivel funcional de comunicación. Las personas que trabajan con niños que presentan algún tipo de RM deben elaborar programas de intervención siguiendo las etapas del desarrollo cognitivo normal, teniendo en cuenta las capacidades de cada niño y sus deficien-

cias individuales para poder avanzar en el proceso terapéutico. También puede ser efectivo el uso de técnicas comportamentales para reducir las conductas desadaptativas e incrementar la frecuencia de las conductas adaptativas.

La farmacoterapia está indicada, en combinación con otro tipo de terapias psicológicas, cuando hay exceso de conductas de hiperactividad, impulsividad o agresividad. En caso de que existan defectos visuales o auditivos, es de natural importancia iniciar programas remediales oportunos.

Finalmente, la familia se debe integrar al tratamiento del niño para lograr aceptación y generalización de los repertorios adquiridos dentro del programa remedial. En ocasiones la colaboración de los padres es importante para mantener la estabilidad familiar.

El manejo de un niño con retardo mental es prolongado, complejo, y por lo general costoso, ya que, idealmente, debe ser realizado por un equipo integral de profesionales en neuropediatría, neuropsicología, psicología clínica, trabajo social, terapia del lenguaje, terapia física y ocupacional, psicopedagogía y educación especial, todo con el fin de lograr un desarrollo integral del paciente.

Por tanto, como se dijo al comienzo, pero vale repetirlo aquí, con un manejo apropiado, cualquier niño, por más grave que sea su discapacidad cognitiva, no sólo puede aprender más de lo que sabe, sino aprender algo desconocido.

Conclusión

El RM continúa siendo un trastorno común en la niñez debido a la multiplicidad de sus causas. Cualquier condición genética o ambiental que modifique el funcionamiento cerebral en forma global es una causa potencial de RM. Independiente de su causa los niños con RM comparten características cognitivas comunes, pero dependiendo de su etiología desarrollan perfiles neuropsicológicos específicos. La investigación del RM es escasa y ha estado basada fundamentalmente en el diagnóstico y la clasificación fundamentada en pruebas psicométricas con poca validez ecológica. Existe la necesidad entre los profesionales que manejan niños con este trastorno de contar con instrumentos diagnósticos mejores y más apropiados para la implementación de técnicas de rehabilitación. Parecería igualmente relevante más información sobre la evolución y el manejo de los problemas neuropsicológicos que estos niños presentan. Es de esperar que investigación futura con técnicas de neuroimagen nos ayude a dilucidar el progreso del desarrollo cerebral y cognitivo de niños con diferentes tipos de RM.

Referencias

- Adams, R. & Sidman, R. (1968). *Introduction to neuropathology*. Nueva York, EUA: McGraw-Hill.
- Aman, M. (1991). *Assessing psychopathology and behavioral problems in persons with mental retardation: A review of available instruments*. DHHS Publication No. (ADM). 91-1712. Rockville, MD.EUA: U. S. Department of Health and Human Services.
- American Association on Mental Retardation. (1992). *Mental retardation: Definition, classification and system support*. Washington, DC, EUA: Author.
- American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders*. Washington, DC, EUA: Author.
- American Psychiatric Association (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4a. ed.). Text revision. Washington, DC, EUA: Author.

- Anderson, V., Northan, E., Hendy, J. & Wrennall, J. (2001). *Developmental neuropsychology*, Nueva York, EUA: Psychology Press.
- Ardila, A. (1999). A neuropsychological approach to intelligence. *Neuropsychology Review*, 9, 117-136.
- Berch, D. & Bender, B. (2001). Turner syndrome. En K.Yates, M. Ris, & H. Taylor (Eds.), *Pediatric neuropsychology: Research, theory and practice*. Nueva York: Guilford University Press.
- Bittles, A., Petterson, B., Sullivan, S., Hussain, R., Glasson J. & Montgomery P. (2002). The influence of intellectual disability on life expectancy. *The Journals of Gerontology Series A: Biological Sciences and Medical Sciences* 57, M470-M472
- Brody, E. & Brody, N. (1976). *Intelligence: Nature, determinants and consequences*. Nueva York, EUA: The Academic Press.
- Chapman, R. (1997). Language development in children and adolescents with Down syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 3, 307-312.
- Cornish, K., Turk, J. & Hagerman, R. (2008). The fragile X continuum: New advances and perspectives. *Journal of Intellectual Disability Research*, 52, 469-482.
- Cornish K., Turk J. & Levitas A. (2007b). Fragile X syndrome and autism: Common developmental pathways? *Current Pediatrics Reviews*, 3, 61-68.
- Cornish K., Sudhalter V. & Turk J. (2004). Attention and Language in Fragile X. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 10, 11-16.
- Cummings, J. & Benson, D. (1992). *Dementia: A clinical approach*. London: Butterworths
- Cuskelly, M. (2004). The evolving construct of intellectual disability is everything old new again? *International Journal of Disability, Development and Education*. 51, 117-122.
- Dietrich, K. (2000). Environmental neurotoxicants and psychological development. En K. Yates, M. Ris & H. Taylor (Eds.), *Pediatric neuropsychology: Research, theory and practice*. Nueva York, EUA: Guilford University Press.
- Doll, E. (1965). *Vineland Social Maturity Scale*. Minneapolis, EUA: American Guidance Service.
- Einfeld, S. & Tonge, B. (1992). *Manual for the developmental behavior checklist: Primary carer version*. Australia: School of Psychiatry, University of New South Wales.
- Espy, K., Kaufmann, P. & Glisky, M. (1999). Neuropsychologic function in toddler exposed to cocaine in utero: A preliminary results. *Developmental Neuropsychology*, 15, 447-480.
- Farran, E. (2008). Strategies and biases in location memory in Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 29, 385-397.
- Farran, E., Jarrold, C. & Gathercole, S. (2003). Divided attention, selective attention and drawing: Processing preferences in Williams syndrome are dependent on the task administered. *Neuropsychologia*, 23, 175-202.
- Fried, P. & Smith, A. (2001). A literature review of the consequences of prenatal marijuana exposure: An emerging theme of a deficiency in aspects of executive function *Neurotoxicology and Teratology*, 23, 1-11.
- Gordon, N. (1998). Some influences on cognition in early life: a short review of recent opinions. *European Journal of Pediatric Neurology*, 2, 1-5.
- Greenspan, S. (2004). Why pinocchio was victimized: Factors contributing to social failure in people with mental retardation. *International Review of Research in Mental Retardation*, 28, 121-144.
- Greenspan, S. (2006). Functional concepts in mental retardation: finding the natural essence of an artificial category. *Exceptionality*, 14, 205-224.
- Groen, M., Alku, P. & Bishop, D. (2008). Lateralisation of auditory processing in Down syndrome: A study of T-complex peaks Ta and Tb. *Biological Psychology*, 79, 148-157.
- Grossman, H. (1981). *Manual on terminology and classification in mental retardation*. Washington, DC, EUA: American Association on Mental Deficiency.
- Hartlage, L., & Telzrow, C. (1985). *The neuropsychology of individual differences: A developmental perspective*. Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Harris, J. (1995). *Developmental neuropsychiatry*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Hippolyte, L., Barisnikov, K., Van der Linden, M. & Detraux, J. (2009). From facial emotional recognition abilities to emotional attribution: A study in Down syndrome *Research in Developmental Disabilities*, 30, 1007-1022.
- Hoffman, J., Landau, B. & Pagani, B. (2003). Spatial breakdown in spatial construction: evidence from eye fixations in children with William's syndrome. *Cognitive Psychology*, 46, 260-301.
- Hooper, S., Hatton, D., Sideris, J., Sullivan, K., Hammer, J., Schaaf, J. et al. (2008). Executive functions in young males with fragile X syndrome in comparison to mental age-matched controls: baseline findings from a longitudinal study. *Neuropsychology*, 22, 36-47.
- Inozemtseva, O., Matute, E., Zarabozo, D. & Ramírez-Dueñas, L. (2000). Syntactic processing in Turner's syndrome. *Journal of Child Neurology*, 17, 668-672.
- Ivanovic, D., Leiva, B., Pérez, H., Olivares, M., Díaz, N., Urrutia, M., et al. (2004). Head size and intelligence, learning, nutritional status and brain development. Head, IQ, learning, nutrition and brain. *Neuropsychologia*, 42, 1118-1131.
- Jones, K., & Smith, D. (1973). The fetal alcohol syndrome. *Teratology*, 12, 1-10.
- Kaemingk, K. & Paquette, A. (1999). Effects of prenatal alcohol exposure on neuropsychological functioning. *Developmental Neuropsychology*, 15, 11-140.

- Kauffman, J. (1977). *Characteristics of children's behavior disorders*. Columbus, EUA: Merrill.
- Kinsbourne, M. (1980). Disorders of mental development. En J. Menkes (Ed), *A textbook of child neurology*. Filadelfia, EUA: Lea & Febiger.
- Koekoek, S., de Sonnevle, L., Wolfs, T., Licht, R. & Geelen, S. (2008). Neurocognitive function profile in HIV-infected school-age children. *European Journal of Paediatric Neurology*, 12, 290-297.
- Kooy R., Willemsen R. & Oostra B. (2000). Fragile X syndrome at the turn of the century. *Molecular Medicine Today*, 6, 193-198.
- Laws, G. & Bishop, D. (2003). A comparison of language abilities in adolescents with Down syndrome and children with specific language impairment. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, 46, 1324-1339.
- Laws, G. & Bishop, D. (2004). Pragmatic language impairment and social deficits in Williams syndrome: a comparison with Down's syndrome and specific language impairment. *International Journal of Language and Communication Disorders* 39, 45-64.
- Lebel, C., Rasmussen, C., Wyper, K., Walker, L., Andrew, G., Yager, J. & Beaulieu, C. (2008). Brain diffusion abnormalities in children with fetal alcohol spectrum disorder. *Alcohol Clinical Experimental Research*, 32, 1732-1740.
- Levin, H. & Hanten, G. (2005). Executive Functions after Traumatic Brain Injury in Children. *Pediatric Neurology*, 33, 79-93.
- Loesch D., Bui, M., Grigsby, J., Butler, E., Epstein, J., Huggins, R. et al. (2003). Effect of the fragile X status categories and the fragile X mental retardation protein levels on executive functioning in males and females with fragile X. *Neuropsychology*, 17, 646-657.
- Lott I. (1982). Down's syndrome, aging and Alzheimer disease: A clinical review. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 396, 15-27.
- Luckasson, R., Borthwick-Duffy, S., Buntix, W. H. E., Coulter, D. L., Craig, E. M., Reeve, A. et al. (2002). *Mental retardation: Definition, classification, and systems of support*. Washington, DC, EUA: American Association on Mental Retardation.
- Matarazzo, J. (1979). Wechsler's measurement and appraisal of adult intelligence. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Mendola, P., Selevan, S., Gutter, S. & Rice, D. (2002). Environmental factors associated with a spectrum of neurodevelopmental deficits. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 8, 188-197.
- Nieuwenhuis-Mark, R. (2009). Diagnosing Alzheimer's dementia in Down syndrome: Problems and possible solutions. *Research in Developmental Disabilities*, 30, 827-838.
- Nihira, K., Leland, H. & Lambert, N. (1993). *AAMR Adaptive Behavior Scales-Residential and Community*. Austin, TX, EUA: Pro-Ed.
- Picard, E., Del Dotto, J. & Breslau, N. (2000). Prematurity and low birthweight. En K. Yates, M. Ris, & H. Taylor (Eds.), *Pediatric neuropsychology: research, theory and practice*. Nueva York, EUA: Guilford University Press.
- Pirozzolo, F. (1985). Mental retardation. En J. Frederiks (Ed.), *Handbook of clinical neurology*, 46: Clinical neuropsychology. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- Pulsifer, M. & Aylward, E. (2000). Human Immunodeficiency virus. En K. Yates, M. Ris & H. Taylor (Eds.), *Pediatric neuropsychology: research, theory and practice*. Nueva York, EUA: Guilford University Press.
- Richardson, G.A., Conroy, M.L., & Day, N.L. (1996). Prenatal cocaine exposure: Effects on the development of school-age children. *Neurotoxicology and Teratology*, 18, 627-634.
- Riley, E. & McGee, C. (2005). Fetal alcohol spectrum disorders: an overview with emphasis on changes in brain and behaviour. *Experimental Biological Medicine* (Maywood), 230, 357-365.
- Rogers, M., Thomas, P., Starcher, E., Noa, M., Bush, T. & Jaffe, H. (1987). Acquired immunodeficiency syndrome in children: report of the Centers for Disease Control National Surveillance, 1982 to 1985. *Pediatrics*, 79, 1008-1014.
- Rosenberg, S. (1982). The language of the mentally retarded: Development processes and intervention. En: S. Rosenberg (Eds.). *Handbook of applied psycholinguistics*. Hillsdale, EUA: Lawrence-Erlbaum.
- Ross, A. (1980). *Psychological disorders in children: A behavioral approach to theory, research and therapy*. Nueva York, EUA: McGraw-Hill.
- Rosselli, M. (1997). Neuropsicología del retardo mental. En: M. Rosselli, A. Ardila, D. Pineda y F. Lopera (Eds.). *Neuropsicología infantil: Avances en investigación, teoría y práctica*. Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Rosselli, M., Lorenzana, P., Rosselli, A., & Vergara, I. (1987). Wilson's disease: A reversible dementia. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 9, 399-406.
- Rotta, L., Leszczynski, D., Brusque, A., Pereira, P., Brum, L. et al. (2008). Effects of undernutrition on glutamatergic parameters in the cerebral cortex of young rats. *Physiology and Behavior*, 94, 580-585.
- Rover, J. (2004). Turner syndrome: a review of genetic and hormonal influences on neuropsychological functioning. *Child Neuropsychology*, 10, 262-279.
- Rovet, J. (1990). The cognitive and behavioral characteristics of females with Turner syndrome. En: D. Bench & B. Bender (Eds.), *Sex chromosome abnormalities and human behavior: Psychological studies*. Boulder, Colorado, EUA: AAAS/Westview Press.
- Rovet, J. (2001). Diabetes. En: K.O. Yates, M.D. Ris, & H.G. Taylor (Eds.), *Pediatric neuropsychology: Research, theory and practice*. Nueva York, EUA: Guilford University Press.
- Singer, L., Minnes, S., Short, E., Arendt, R., Farkas, K., Lewis, B. et al. (2004). Cognitive outcomes of preschool children with prenatal cocaine exposure, *JAMA: The Journal of the American Medical Association*, 291, 2448-2456.

- Sparrow, S., Balla, D. & Cicchetti, D. (1984). *Vineland Adaptive Behavior Scales: Interview Edition Survey Form*. Circle Pines, EUA: American Guidance Service.
- Sparrow, S. & Cicchetti, D. (2005). *Vineland Adaptive Behavior Scales* (Vineland–II; 2a. ed.). Nueva York, EUA: Pearson Assessments.
- Swisher, L. (1985). Language disorders in children. En J. Darby (Eds.), *Speech and language evaluation in neurology: Childhood disorders*. Orlando, EUA: Grune & Stratton.
- Tassone F., Hagerman R., Iklé D., Dyer P., Lampe M., Willemsen R., et al. (1999). FMRP expression as a potential prognostic indicator in fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 84, 250–261.
- Vaillend, C., Poirier, R. & Laroche, S. (2008). Genes, plasticity and mental retardation. *Behavioural Brain Research* 192, 88–105.
- Vicari, S. (2006). Motor development and neuropsychological patterns in persons with Down syndrome. *Behavior Genetics*, 36, 355–364.
- Warkany, L. (1985). Syndromes associated with mental retardation. En J. Frederiks (Eds.), *Handbook of clinical neurology. Vol., 46: Clinical neuropsychology*. Amsterdam, Holanda: Elsevier.
- Warner, T.D., Behnke, M., Eyler, F.D., Padgett, K., Leonard, C., Hou, W. et al. (2006). Diffusion tensor imaging of frontal white matter and executive functioning in cocaine-exposed children. *Pediatrics*, 118, 2014–2024.
- Wechsler, D. (1991). *Wechsler Intelligence Scale for Children* (3a. ed.). Nueva York, EUA: The Psychological Corporation.
- Wechsler, D. (2004). *WISC-IV, Escala de Inteligencia Wechsler para Niños--*. San Antonio, TX, EUA: Harcourt Assessment Inc.
- Wechsler, D. (2007a). *WISC-IV Escala de Inteligencia Wechsler para Niños-IV: Manual de aplicación*, Tr. Gloria Padilla Sierra, México: Editorial El Manual Moderno.
- Wechsler, D. (2007b). *WISC-IV Escala de Inteligencia Wechsler para Niños-IV: Manual Técnico*, Tr. de Gloria Padilla Sierra, México: Editorial El Manual Moderno.
- Welsh, M. & Pennington, B. (2000). Phenylketonuria. En: K. Yates, M. Ris, & H. Taylor (Eds.). *Pediatric neuropsychology: research, theory and practice*. Nueva York. EUA: Guilford University Press.
- Wetherby, A. (1985). Speech and language disorders in children: An overview. En J. Darby (Eds.). *Speech and language evaluation in neurology: Childhood disorders*. Orlando, EUA: Grune. & Stranon.
- Widaman, K. (2009). Phenylketonuria in children and mothers: Genes, environments, behavior. *Current Directions in Psychology*, 18, 48–52.
- Woo, S., Guttler, F., Ledley, F., Lidsky, A., Kwok, S., DiLella, A. & Robson, K. (1985). The human phenylalanine hydroxylase gene. *Progress in Clinical and Biological Research*, 177, 123–135.
- Wright, I. & Sharples, P. (2008). Neuropsychological assessment in a neurological setting. En: J. Reed & J. Warner (Eds), *Child neuropsychology: Concepts, theory, and practice* (pp. 377–389). Nueva York: Wiley-Blackwell
- Yeates, K.O. (2001). Traumatic brain injury En: K.O. Yates, M.D. Ris, & H.G. Taylor (Eds.), *Pediatric neuropsychology: Research, theory and practice*. Nueva York, EUA: Guilford University Press.

Sección IV

Trastornos neurológicos y psiquiátricos durante la infancia

Trastornos por lesiones cerebrales tempranas

Francisco Lopera

Características del cerebro en la primera infancia

Las lesiones cerebrales tempranas son aquellas que afectan la estructura cerebral en la primera infancia, que corresponde al periodo entre el sexto mes de gestación y los 4 años de vida (Ulbricht, 1987). Se conoce como secuelas de daño encefálico de este periodo, a las producidas por lesiones fijas no progresivas, del sistema nervioso central en proceso de desarrollo. Se excluyen las lesiones tumorales y las enfermedades metabólicas o degenerativas que producen síntomas y signos neurológicos evolutivos durante este lapso. El tipo de secuela que producirá una lesión dependerá del momento del desarrollo en que la noxa actúe sobre el cerebro. Una misma noxa puede producir secuelas diferentes si actúa en distintos momentos. Por ejemplo: una infección en el primer trimestre de la gestación puede llevar a graves malformaciones cerebrales, pero en el tercer trimestre podría causar una parálisis cerebral (PC). En general, una lesión en los primeros estadios puede tener efectos mucho más graves o masivos sobre el desarrollo de la estructura cerebral, dando lugar a fetos no-viables, que lesiones producidas en el último periodo cuando ya han tenido éxito la migración y la diferenciación celular.

Hay dos periodos de gran crecimiento del peso cerebral: de las 10 a 18 semanas de gestación y luego del quinto mes prenatal hasta el cuarto año de vida. El periodo prenatal está caracterizado fundamentalmente por la multiplicación celular, migración celular hacia las

regiones corticales y diferenciación funcional. Este primer periodo de crecimiento es muy sensible a problemas genéticos y cromosómicos. El periodo postnatal está caracterizado fundamentalmente por la mielinización, la proliferación sináptica y el crecimiento de las estructuras y es muy sensible a la desnutrición especialmente en el primer año de vida cuando se experimenta un gran crecimiento del cerebro de 350 gr al nacimiento a 1 000 gr al año de edad. Las relaciones del peso encefálico con respecto al peso corporal durante los primeros años de la vida pre y posnatal son un indicador de la importancia de este periodo en la formación del órgano que sustentará las bases del comportamiento y de la cognición (cuadro 11-1). De ahí que la importancia de las políticas de prevención de lesión cerebral deben ser prioritariamente orientadas a este periodo de mayor crecimiento y desarrollo cerebral.

Cuadro 11-1. Desarrollo del peso encefálico		
	Peso cerebral/peso corporal	Peso del cerebro
A los tres meses de gestación	18%	
A los 4 meses	16%	
A los 5 meses	14%	
Al nacimiento	12%	350 gr
Al año de edad	10%	900 gr
A los 20 años	2.5%	1400 gr

Características del cerebro inmaduro

Vulnerabilidad variable

A medida que el cerebro va madurando cambia también su vulnerabilidad a las noxas. Por ejemplo, en los primeros tres meses de gestación el tejido es muy vulnerable a la irradiación y los rayos X podrían producir malformaciones graves, pero al final de la gestación el cerebro es mucho más resistente a este agente físico. La anoxia que en el cerebro maduro del adulto puede dejar importantes secuelas, en el cerebro del recién nacido es menos nociva debido a la mayor resistencia y a la relativa insensibilidad a la hipoxia del tejido. Se necesita una hipoxia muy prolongada para dejar secuelas. Hasta cierto punto se puede considerar fisiológica un cierto grado de anoxia cerebral durante el parto. La vulnerabilidad a ciertos agentes como los virus es mayor mientras más inmaduro sea el tejido. El virus de la rubéola o de la varicela durante el primer trimestre del embarazo puede dar origen a microcefalia, mientras que en el encéfalo de un niño de 6 años podría dar sólo una cerebelitis transitoria.

Uniformidad en la respuesta a las noxas

Mientras más inmaduro sea el tejido nervioso más uniforme es su respuesta a la acción de diferentes noxas: diversos agentes producen las mismas secuelas. Por ejemplo, una infección

viral, una irradiación o un tóxico que actúe durante el primer trimestre de gestación podría producir una microcefalia, o en el segundo trimestre una parálisis cerebral. Esto se debe a la menor diferenciación y especialización de las poblaciones neuronales. La especialización celular durante la maduración se relaciona con respuestas mucho más selectivas y específicas a los agentes nocivos. Por esta razón en el cerebro inmaduro la localización de la lesión tiene menos importancia que en el cerebro adulto.

Plasticidad

El cerebro inmaduro tiene una gran capacidad de compensación, sustentada por la mayor multipotencialidad de sus células. La plasticidad es mayor mientras menor es la especialización. A mayor diferenciación se gana en especificidad de las funciones pero se pierde en multipotencialidad. En el cerebro maduro las áreas primarias son las más diferenciadas, razón por la cual son las que menos plasticidad tienen para la recuperación de lesiones corticales. Las neuronas de las áreas de asociación terciaria son las de menor diferenciación; son más plásticas y tienen mayores opciones de asumir funciones de otros tejidos.

Equipotencialidad

Durante el periodo crítico del desarrollo del sistema nervioso central (SNC), una función que debería ser realizada por una región cerebral puede ser asumida relativamente por otra en caso de que la primera sufra alguna alteración. El ejemplo típico es el adecuado desarrollo del lenguaje en un niño con daños graves en el hemisferio izquierdo o sometido a hemisferectomía izquierda en los primeros años de vida antes de establecerse una dominancia cerebral definitiva para el lenguaje.

Prevalencia de daño encefálico en niños

En nuestro medio no se conocen datos sobre prevalencia de daño cerebral en niños. La prevalencia de daño encefálico de la primera infancia en otros países es muy variable según los diferentes trabajos. Puede ir desde 2% hasta 17% dependiendo de los criterios usados para definir el daño encefálico. Ulbricht menciona un estudio de Lempp, quien encontró una prevalencia de 17 % en un grupo de 273 niños de primer año de escuela, de los cuales un alto porcentaje de ellos tenían alteraciones leves. La mayoría de los casos caen en la categoría de secuelas leves o moderadas manifestadas por retardos en el desarrollo y dificultades comportamentales (Ulbricht, 1987).

El origen de muchas de estas secuelas se ubica en la época perinatal. Los grandes avances científicos y tecnológicos en el área de la perinatología han permitido reducir notoriamente la mortalidad infantil, pero ha incrementando también la frecuencia de niños con lesiones cerebrales.

Clasificación de las secuelas de daño encefálico

Cualquiera sea la noxa que actúe sobre el SNC durante el periodo de la primera infancia, sus secuelas se podrán clasificar en uno de los siguientes síndromes o combinaciones de ellos:

1. Retardo mental
2. Parálisis cerebral
3. Epilepsia
4. Psicosisíndromes
5. Trastornos de aprendizaje

Aquí no hablaremos de epilepsias ni de retardo mental y nos limitaremos a tratar básicamente tres tipos de secuelas: parálisis cerebral, psicosisíndromes y trastornos de aprendizaje.

Parálisis cerebral infantil

Ésta es una de las secuelas más comunes en caso de daño encefálico de la primera infancia. Se caracteriza por un trastorno motor permanente y estable, es decir, que no tiene un carácter progresivo. Puede presentarse como un déficit motor puro o bien asociado a otros trastornos como convulsiones, o déficits neuropsicológicos específicos. Una deficiencia motora producida en la infancia tardía o aun tempranamente pero por un tumor u otra patología progresiva no se considera dentro del grupo de las parálisis cerebrales. El tipo de déficit motor de la parálisis cerebral (PC) dependerá del sistema afectado. La motricidad está controlada y regulada por cinco sistemas sensoriomotores funcionales jerárquicamente organizados de lo simple a lo complejo y que se pueden enunciar resumidamente de la siguiente manera:

1. Sistema de reflejos propioceptivos:

Éste es un circuito elemental, reflejo controlado a nivel medular y cuya función es adaptar el cuerpo a la atracción de la gravedad. La gravedad mantiene activo este sistema en forma continua y contribuye en parte a mantener un cierto tono muscular básico. Esta activación tiene una predilección por los músculos extensores los cuales poseen mayor importancia en el mantenimiento de la postura corporal en contra de la gravedad. Un ejemplo de este tipo de reflejos es el patear. La existencia de estos reflejos no requiere de la participación del cerebro.

2. Sistema de reflejos exteroceptivos:

Este sistema es un poco más elaborado. Además del sistema anterior utiliza vías polisinápticas. Es controlado a nivel medular y regulado por vías cerebrales descendentes. Tiene como funciones la defensa del organismo contra estímulos nociceptivos. Ejemplos de este tipo de reflejos son las respuestas de defensa ante los estímulos dolorosos. El reflejo cutáneo abdominal que contrae los músculos de la pared para proteger las vísceras, el reflejo corneano que protege la superficie ocular de estímulos amenazantes, entre otros.

3. Sistema del equilibrio:

Este sistema de mayor elaboración filogenética y complejidad que los anteriores, es integrado a nivel del tallo cerebral y cerebelo; en él participa también el laberinto. Tiene por función el equilibrio y la coordinación, haciéndolo esencial para la marcha y los movimientos controlados por retroalimentación propioceptiva (este sistema está muy desarrollado en las aves, ya que requieren de mucho equilibrio y coordinación para sostenerse en el aire y para el vuelo). Las alteraciones de este sistema se manifiestan por hipotonía muscular, ataxia de la marcha, hiperextensión articular, habla escandida y trastornos de coordinación de los movimientos.

4. Sistema extrapiramidal:

El sistema extrapiramidal es filogenéticamente más joven que los anteriores. Su centro de control está ubicado en los ganglios basales. Sus conexiones son predominantemente cortas y establece sinapsis con las neuronas gama eferentes del asta anterior de la médula espinal. Su función es regular los movimientos voluntarios y participar en el mantenimiento del tono muscular. Busca la automatización de los movimientos voluntarios para hacerlos más fluidos, más precisos y menos dependientes de la conciencia. Automatiza, entonces, patrones de movimiento. Por ejemplo; al aprender a conducir carro, una vez que el sistema piramidal ha hecho el aprendizaje, va dejando gradualmente la responsabilidad de estos patrones de movimiento al sistema extrapiramidal. Las alteraciones de este sistema dan lugar a trastornos del movimiento o a síndromes parkinsonianos.

5. Sistema cortical:

El sistema cortical o piramidal es el más elaborado de todos los sistemas somotores. Está integrado a nivel de la corteza cerebral y tiene como función el aprendizaje y el control de nuevos movimientos voluntarios. Así, participa en todo nuevo aprendizaje motor. La vía piramidal tiene aproximadamente un millón de fibras procedentes de la corteza motora y áreas adyacentes que hacen sinapsis con el sistema de neuronas alfa del asta anterior de la médula espinal. En este sistema predominan las conexiones largas. La maduración de este sistema sigue un orden cefalocaudal: primero se aprende el control de los movimientos oculares luego se aprende a controlar la cabeza, posteriormente el tronco que permitirá la posición sentado y el gáteo y por último la marcha.

Clasificación de la parálisis cerebral

La parálisis cerebral se puede clasificar según el tipo de alteración del tono muscular en espásticas y flácidas; según los segmentos corporales afectados en cuadri, tri, hemi o mono-plejias; según la gravedad del déficit motor en plejias o paresias; según la intensificación o reducción de movimientos en hiperquinéticas (corea, atetosis, balismo) o hipoquinéticas (akinesia, rigidez).

Existen dos tipos de parálisis según la alteración del tono muscular:

1. Parálisis espástica: se caracteriza por una hipertonía muscular, con resistencia a los movimientos pasivos que es homogénea durante todo el arco del movimiento. Esto corresponde al signo de la "navaja" que consiste en que al final del movimiento pasivo se vence fácilmente la resistencia. Generalmente se acompaña de hiperreflexia y es originada por lesiones o alteraciones del sistema piramidal. En la marcha el paciente arrastra la extremidad en bloque. Puede comprometer cualquiera de los músculos voluntarios y afectar la marcha, la deglución, el habla y otras funciones.
2. Parálisis flácida-atáxica: se caracteriza por una hipotonía muscular. Los músculos son flácidos, hiperextensibles. Hay ataxia de la marcha y trastornos de la coordinación motriz. Se relaciona con alteraciones del sistema cerebeloso o del equilibrio. También se puede observar en lesiones de ganglios basales.

Clasificación topográfica:

1. Hemiplejia. La parálisis está limitada a un solo lado del cuerpo. La hemiplejia es una parálisis unilateral generalmente con mayor compromiso del brazo que de la pierna.
2. Monoplejia. Corresponde a la parálisis de una sola extremidad.
3. Paraplejia. Parálisis de ambos miembros inferiores.
4. Diplejia superior. Parálisis de ambas extremidades superiores.
5. Tetraplejia. Parálisis de las cuatro extremidades.
6. Triplejia. Parálisis de ambos miembros inferiores y una extremidad superior.

A las parálisis severas se les denomina **plejias** mientras que a los déficits motores leves a moderados se les denomina **paresias**. Por ejemplo: paraparesia, tetraparesia, entre otras.

Clasificación según el tipo de alteración del movimiento:

1. Trastornos hiperquinéticos. Resulta por alteración del sistema extrapiramidal a nivel de los ganglios de la base o de sus conexiones. La disfunción de este sistema produce movimientos involuntarios, sin objetivo, repentinos; distorsión de la mímica y gesticulación. Los movimientos aumentan con la tensión psíquica y desaparecen con el sueño. Algunos tipos de hiperkinesias son:
 - Atetosis: movimientos lentos no dirigidos, reptantes o rotatorios, sobre todo en la cara, cuello y porciones distales de los miembros (imitación del reflejo de Babinski, muecas, incontinencia de saliva, rotaciones de la cabeza).
 - Corea: movimientos gruesos incoordinados y de breve duración que pueden comprometer todo el cuerpo y no son selectivos de las partes distales.
 - Balismo: movimientos repentinos, bruscos, centrífugos, generalmente unilaterales, que comienzan en un punto proximal e invaden todo el miembro.
 - Distonía de torsión: movimientos lentos y estereotipados del cuello con hipertonía e hipertrofia de los músculos esternocleidomastoideos.
2. Trastornos hipoquinéticos: reducción de la fluencia y plasticidad del movimiento, hay rigidez, akinesia, inexpressividad de la mímica facial. El trastorno típico es el síndrome parkinsoniano o en el parkinsonismo por desequilibrio entre los sistemas colinérgicos y dopaminérgicos.

Clasificación topográfico-funcional:

Las parálisis cerebrales también se pueden clasificar teniendo en cuenta tanto el sistema alterado como la topografía del déficit motor, así:

1. Paraplejia espástica. Es muy frecuente en daños prenatales y en partos prematuros. Se caracteriza por rigidez de los miembros inferiores, que puede llegar a impedir la marcha debido a la exagerada hipertonía de los músculos aductores que dan origen al signo de la tijera: las piernas se cruzan una sobre la otra. Se puede asociar a otras alteraciones cognitivas pero entre 15 y 25% de estos pacientes poseen una inteligencia normal.
2. Tetraplejia espástica. En esta forma de parálisis hay un daño más difuso de ambos hemisferios cerebrales; la asociación con otro tipo de secuelas como retardo mental o convulsiones es más frecuente. Puede haber retracciones musculares por la hipertonía sostenida

de ciertos grupos musculares como la retracción del tendón de Aquiles producida por hipertonía de los extensores del pie. La realización de movimientos voluntarios individuales está muy impedida y la intención de realizar un movimiento desencadena patrones de movimientos masivos de todo el cuerpo. Por ejemplo, al flexionar el codo se produce al mismo tiempo la rotación del antebrazo hacia adentro y el cierre del puño; al sentarse se extienden las piernas, o al tomar un objeto con una mano resulta difícil manipularlo o deshacerse de él sin la ayuda de la otra mano; en la posición de pies la prensión puede hacer perder el equilibrio por los espasmos musculares masivos que desata este movimiento, a veces se puede desencadenar una tempestad cinética de movimientos que tratan de mantener la postura y el equilibrio corporal.

3. Hemiplejía espástica. Se caracteriza por ser unilateral. Hay una hipertonía muscular de predominio en la extremidad superior. En los casos graves se observan las siguientes características:
 - Acercamiento de la extremidad al cuerpo
 - Flexión del codo
 - Rotación del antebrazo hacia dentro
 - Muñeca flexionada
 - Puño cerrado
 - Pulgar incluido
 - Hipertonicidad mayor en la musculatura flexora de los brazos que en la extensora
 - Hay movimientos masivos patológicos
 - Movimientos en espejo en la extremidad contralateral
 - Marcha con apoyo sobre el borde externo del pie
 - Reflejo de Hoffman
 - Reflejo de Babinski
 - Acortamiento de miembros pléjicos
 - Atrofia de la musculatura
 - Retraso en el desarrollo óseo
 - Astereognosia
4. Parálisis hipotónico-atáxicas. Es causada por daño cerebeloso, que hace parte del sistema del equilibrio. Se caracteriza por las siguientes manifestaciones semiológicas:
 - Hipotonía muscular
 - Ataxia
 - Aumento de la base de sustentación
 - Agitación de los brazos en el aire para preservar el equilibrio
 - Caídas frecuentes
 - Habla atáxica o escandida
 - Hiperextensión de las articulaciones
 - Temblor intencional
 - Incoordinación de los movimientos voluntarios

La parálisis cerebral puede ser pura y representativa de una de las formas que hemos mencionado pero se debe tener en cuenta que son muy frecuentes las formas mixtas, con alteración de varios sistemas y con distribución topográfica variable. También es común que una forma de parálisis cerebral evolucione hacia otra forma durante el proceso del desarrollo. Otro aspecto que se debe

tener presente es el hecho de que la parálisis cerebral a veces tiene la falsa apariencia de ser un trastorno progresivo, porque a medida que se avanza en el desarrollo van apareciendo síntomas o signos que no se habían expresado. Por ejemplo, una lesión cerebral que origine una paraplejía puede pasar desapercibida en el primer año de vida y sólo comenzar a hacerse evidente cuando se aproxima el momento de la adquisición de la marcha; a medida que se requieren movimientos más precisos y coordinados la parálisis se hace más evidente y puede sugerir un trastorno progresivo.

Prevalencia de parálisis cerebral

En más de 2 600 casos de niños con parálisis cerebral en Dinamarca la mitad fueron clasificados como leves, 30% moderados y 20% como severamente discapacitados. Muchas veces las causas no se pueden definir ni aún con estudio patológico. En estos casos sólo se puede suponer una etiología. En un estudio de 500 niños con encefalopatía crónica, 28% tenían déficit motor (tetraplejía= 18%, paraplejía= 6,6%, hemiplejía= 3,4%). El 5.2% tenían trastornos del movimiento, 3.4% síndrome cerebeloso, hipotonía 35% e hipertonía 34%; problemas visuales 8.6% y problemas auditivos 4% (Bernard y cols., 1972). En este estudio sólo se comprobó la etiología en 28% de los casos. En otro estudio de 32 000 niños se encontró, que examinados en los primeros 4 meses de vida y luego en la edad escolar, aquellos que presentaron anomalías en el examen neurológico en el cuarto mes de vida, 1 de cada 7 tenían parálisis cerebral al iniciar el periodo escolar; mientras que del grupo de niños que tenían una evaluación neurológica normal en el cuarto mes, 1 de cada 1 000 resultaba con parálisis cerebral en el periodo escolar (Ellenberg y Nelson, 1981).

En un metanálisis de 26 artículos se revisó las relaciones entre la edad gestacional y la presencia, tipo, distribución y severidad de la PC su prevalencia disminuye significativamente con el incremento de la edad gestacional: 14.6% cuando la gestación fue de 22 a 27 semanas; 6.2% cuando la gestación fue de 28 a 31 semanas; 0.7% para 32 a 36 semanas de gestación y 0.1% para niños a término. En los niños pretérmino predomina la parálisis cerebral espástica mientras que en los niños a término predominan las formas no-espásticas. La PC espástica bilateral es igual de prevalente en niños pretérmino y a término. Sin embargo, la proporción de PC unilateral en niños a término es relevante. No se encontró relación entre la severidad de este problema y la edad gestacional (Himpens y cols., 2008).

En un estudio epidemiológico de PC en tres sitios de EUA se encontró que la prevalencia promedio fue de 3.6 casos por 1 000 (3.3 casos por 1 000 en Wisconsin, 3.7 casos por 1 000 en Alabama, y 3.8 casos por 1 000 en Georgia). En todos los sitios la prevalencia fue más alta en los niños que en las niñas. La proporción de PC niño/niña fue 1.4:1. En todos los sitios la prevalencia fue mayor en niños negros no hispánicos y más baja en niños hispánicos. El subtipo de PC más común fue la espástica (77% de todos los casos) (Yeargin-Allsopp y cols., 2008).

Etiología de la parálisis cerebral

Durante la segunda mitad del embarazo las causas más probables de parálisis cerebral entre otras son: toxoplasmosis, lúes, infecciones virales y afecciones renales. Durante el periodo posnatal las causas más frecuentes son: meningitis, encefalitis, desnutrición y trauma de cráneo.

De un grupo de 40 000 niños seguidos desde el nacimiento hasta los 7 años de edad los factores que tuvieron una mayor correlación con secuelas neurológicas fueron: el bajo peso al nacer, la baja edad gestacional (prematurez) y luego el estado socioeconómico y nivel educativo de la madre. En otro estudio de 753 niños con PC se encontró la prematurez y la hipoxia como causa en 11% y 3.8% respectivamente (Ellenberg y cols., 1981).

La Academia Americana de Neurología recomienda hacer estudio de neuroimagen cerebral a todo niño con PC de origen desconocido. La mayoría de los niños (83%) con parálisis cerebral tienen anomalías neuroradiológicas, siendo la más común el daño en la sustancia blanca. En los niños con hemiplejía es más común ver un daño combinado de sustancia blanca y sustancia gris. El daño selectivo de la sustancia blanca es más común en la espasticidad bilateral; en la atetosis o ataxia el daño aislado de la sustancia gris es menos frecuente. Alrededor del 10% de la PC es atribuible a malformaciones cerebrales y el 17% de los casos no muestran anomalías en resonancia magnética ni en la tomografía de cráneo. La neuroimagen no es necesaria para hacer el diagnóstico de parálisis cerebral porque éste sigue siendo clínico. En el futuro estudios de neuroimágenes más sofisticados ayudarán a comprender mejor la etiología de la PC y abrirá posibles vías a opciones terapéuticas (Korzeniewski y cols., 2008).

Psicosíndromes

En este grupo podemos incluir todas las secuelas psicológicas, cognitivas, emocionales y comportamentales de los niños con daño encefálico temprano. Podemos subdividirlos en dos: los trastornos emocionales y del comportamiento inespecíficos, y los síndromes específicos neuropsicológicos. La cuarta parte de un grupo de 139 niños que habían tenido sufrimiento fetal durante el trabajo de parto presentaron secuelas neuropsíquicas (Bernard y cols., 1972).

Trastornos inespecíficos: en general y excluyendo los que tienen daño grave, las pruebas de inteligencia y escalas evolutivas en los niños con psicosisíndromes inespecíficos, a causa de daño encefálico en la primera infancia, son normales. Por el contrario, su comportamiento se caracteriza por los siguientes aspectos:

1. Incapacidad para discriminar lo esencial de lo irrelevante: esto se observa como un patrón de comportamiento tanto a nivel de la conducta en la vida cotidiana, como en la percepción, en el razonamiento y en los procesos de abstracción.
2. Incontinencia afectiva: el niño produce gritos, llantos y risas, desencadenados fácilmente ante situaciones irrelevantes.
3. Hipersensibilidad a los estímulos: se manifiesta como una tendencia a prestarle atención a todos los estímulos, como si no se pudiera seleccionar la información importante de la irrelevante en un momento dado para una actividad particular. Esto genera hiperactividad y distractibilidad.
4. Baja tolerancia a la frustración: el niño no acepta que sea aplazada la satisfacción de sus deseos, ni tolera perder en situaciones competitivas.
5. Efectos paradójicos de los medicamentos: es frecuente esta respuesta a los medicamentos, es decir, que responden de manera contraria a como lo hacen la mayoría de los niños. Por ejemplo, puede manifestar somnolencia e hiperfagia ante la ingestión de estimulantes que en la mayoría de los otros niños produciría normalmente anorexia e insomnio.

6. Labilidad psicósomática: llamado también psicósíndrome axial de Gollnitz, se caracteriza por síntomas vegetativos inespecíficos, labilidad afectiva y motivacional, trastornos vasomotores, cefalea, mareo, fácil sudoración, palidez e hipersensibilidad a ciertas condiciones meteorológicas.
7. Trastorno de atención y concentración: mal rendimiento académico a nivel de grupo, pero en general con buen funcionamiento a nivel individual.
8. Perseveración: comportamientos repetitivos, tendencia a engolosinarse con un mismo pensamiento, expresión verbal, giro idiomático o movimiento.
9. Dificultades en las relaciones interpersonales: labilidad en la toma de distancia, lo que se manifiesta por hiperfamiliaridad, ingenuidad excesiva, falta de tacto en las relaciones interpersonales.
10. Trastornos de conducta: agresividad, impulsividad, desobediencia patológica.
11. Trastornos perceptuales: discriminación visoperceptual, táctil o auditiva deficientes, que llevan a dificultades en el aprendizaje.

Trastornos del aprendizaje

Todo sistema nervioso puede realizar aprendizajes pero la estructura nerviosa más desarrollada en capacidad de aprendizajes es la corteza cerebral. Por supuesto que el apropiado funcionamiento de la corteza cerebral no depende sólo de su adecuado desarrollo citoarquitectónico. Debe además estar perfectamente ensamblada con las estructuras subcorticales, con el tálamo, cerebelo y con el tallo cerebral los que a su vez, deben estar bien desarrollados en su estructura y activos de forma funcional. Aunque en realidad se aprende con todo el cerebro podríamos afirmar que el aprendizaje se realiza fundamentalmente con la corteza cerebral. Las huellas de memoria y los significados de todo lo que aprendemos se almacenan de alguna manera en toda la corteza cerebral. Para tener éxito en los aprendizajes debemos contar con una estructura cortical y cerebral anatómica e histológicamente sana, pero además debemos contar con un adecuado funcionamiento de sus sistemas y de sus circuitos. Es decir los circuitos de la estructura deben ser funcionales. Para facilitar el abordaje en el estudio de la complejidad del cerebro algunos autores han identificado o lo han dividido en varios sistemas funcionales que nos puede facilitar la comprensión de cómo el cerebro maneja los aprendizajes y cómo se alteran en caso de lesiones cerebrales tempranas.

Sistemas cerebrales funcionales

Luria describió tres grandes sistemas funcionales cerebrales que pudo identificar como sistemas que manejan tres grandes tipos de procesos (Luria, 1970).

Primer sistema funcional: este sistema mantiene los estados de vigilia y sueño y los estados de alerta, controla fundamentalmente la consciencia y la atención, pero junto con los procesos de memoria y emocionales hace parte de los dispositivos básicos del aprendizaje. La estructura cerebral fundamental que lo sustenta es el tallo cerebral y el tálamo. El sistema reticular activante o sistema de activación difusa cortical envía todas sus proyecciones axonales al tálamo y de allí a toda la corteza cerebral. El tálamo más que una estación de relevo es el auténtico filtro capaz de seleccionar los mensajes que merecen llegar a la corteza cerebral de acuerdo a su importancia (Cudeiro-Mazaira y Rivadulla-Fernandez, 2002).

Para aprender se necesita primero, estar consciente y despierto. Mientras se está en coma, en estado inconsciente o dormido no se realizan nuevos aprendizajes. Una persona que ha sufrido un trauma de cráneo con inconsciencia queda con una laguna amnésica tan amplia como haya sido el periodo de inconsciencia. El estudiante que duerme en clase no hace el aprendizaje de la información transmitida por su profesor mientras dormía. El sueño y el coma interfieren o bloquean la conducción de información de los órganos sensoriales hacia el segundo sistema funcional de la corteza cerebral.

Segundo sistema funcional: es el sistema que recibe, registra y codifica toda la información precedente del mundo exterior. Tiene que ver con funciones perceptuales multisensoriales. La estructura cerebral involucrada es el cerebro posterior, lóbulos parietales, occipitales y temporales encargados de recibir, registrar y codificar toda la información procedente de los órganos de los sentidos. Quien no ve o no oye o no puede registrar a nivel cerebral información sensorial no podrá hacer aprendizajes mediados por la vía visual o auditiva.

Tercer sistema funcional: tiene que ver con funciones ejecutivas, evaluación, planificación y programación de la acción. Las estructuras cerebrales que la sustentan son los lóbulos frontales. No basta con estar consciente, registrar y procesar la información procedente del mundo exterior, es necesario además que la información codificada sea clasificada, organizada y que se pueda administrar y hacer uso de ella para actuar sobre el mundo. Esta es la tarea del tercer sistema funcional. Los tres sistemas deben trabajar al unísono para aprender con eficiencia y con coherencia. Los aprendizajes efectivos requieren una participación simultánea e igualmente importante de los tres sistemas.

El funcionamiento adecuado del primer sistema hace posible el funcionamiento adecuado de los otros dos. Cada sistema es indispensable para la integridad de todo el proceso de aprendizaje pero cada uno de ellos aporta lo suyo al conjunto del proceso.

Otros autores han dividido la estructura cerebral en un mayor número de sistemas funcionales. Pennington, por ejemplo, menciona cinco sistemas funcionales que tienen que ver con cinco módulos cerebrales que procesan diferentes funciones, aunque reconoce que pueden existir tantos como sistemas cognitivos o funciones existan o se puedan identificar. Estos módulos corresponden igualmente a cinco estructuras cerebrales: 1) hemisferio izquierdo, cuya alteración produce trastornos neurolingüísticos (disfasia, dislexia, trastornos fonológicos y sintácticos); 2) hemisferio derecho, cuyas alteraciones pueden producir el síndrome de disfunción hemisférica derecha que se traduce como trastornos visoespaciales; 3) hipocampus, cuya alteración da lugar a síndromes amnésicos; 4) lóbulos frontales, cuyas alteraciones se expresan como disfunción ejecutiva o trastornos en la planificación, programación y verificación de la acción y 5) sistema límbico, cuyas alteraciones produce trastornos comportamentales o emocionales (Castaño, 2002).

Trastornos neurobiológicos que afectan los aprendizajes

Los aprendizajes pueden verse obstaculizados por deficiencias en la estructura morfológica del sistema nervioso, por alteraciones funcionales en sus estructuras o por interferencias en el procesamiento y tratamiento de la información causadas por deficiencias en las técnicas pedagógicas.

Trastornos estructurales cerebrales

Los daños congénitos o adquiridos de la estructura del sistema nervioso central afectan gravemente los aprendizajes. Los daños pueden ir desde alteraciones gruesas aberrantes como la anencefalia (falla en el desarrollo de los hemisferios cerebrales) hasta leves alteraciones en la migración neuronal como se ha sugerido en la dislexia o en el desarrollo de la sustancia gris o blanca o alteraciones en las asimetrías normales de ciertas estructuras cerebrales. La severidad del obstáculo para los aprendizajes dependerá de la severidad en el daño de la estructura. El anencefálico probablemente será en poco tiempo incompatible con la vida y no pasará de desarrollar funciones automáticas como el control de presión arterial, respiración y ciclos de vigilia y sueño sin desarrollar comportamientos más complejos. El cerebro con una falla en el desarrollo de la asimetría del planum temporal y algunos errores en la migración neuronal se manifestará exclusivamente como una dificultad en el aprendizaje de los procesos de lectoescritura.

Trastornos funcionales

En los trastornos funcionales no se observa un daño evidente de la estructura cerebral, pero en realidad algunos de sus componentes no funcionan adecuadamente, lo que a la larga se comporta como si hubiese un daño de la misma. Es el caso de los niños con trastorno específico en el desarrollo del lenguaje. Aunque no se detecte una anomalía del aparato del lenguaje en la región perisilviana izquierda es muy probable que ésta o sus conexiones estén fallando de alguna manera en su funcionamiento.

La epilepsia, igualmente, que puede producirse como un trastorno funcional (primaria) o por un daño congénito o adquirido en la estructura cerebral (secundaria), puede interferir con los aprendizajes. Vale la pena tener en cuenta un tipo de epilepsia conocido como pequeño mal el cual consiste en una crisis de ausencia que interfiere en los procesos de aprendizaje y puede pasar desapercibida. Las crisis consisten en una pérdida transitoria de la consciencia, pero sin que se manifieste con grandes movimientos musculares ni pérdida del tono muscular que produzca caída al piso. El niño puede permanecer sentado o de pie y, simplemente, se producen algunos movimientos de parpadeo o algunos cambios mínimos autonómicos como palidez peribucal. La crisis puede ser imperceptible dada su corta duración que generalmente no pasa de 10 segundos. Este tipo de crisis es muy sensible a la hiperventilación y se pueden desencadenar pidiéndole al niño que respire profundo por un minuto y hacer evidentes las crisis. Por supuesto que las crisis de ausencia repetidas requieren un tratamiento médico farmacológico para corregir el trastorno funcional que puede afectar el aprendizaje, como sucede con cualquier otra forma de epilepsia. Por otro lado, debe tenerse en cuenta que los medicamentos antiepilépticos pueden obstaculizar en algunas ocasiones los aprendizajes, y de ahí la importancia de que los niños con epilepsia hagan un control frecuente de su tratamiento médico, para evaluar la necesidad de mantener las medicinas o la posibilidad de suprimirlas o hacer ajustes de dosis a las mismas.

Trastornos sensoriales

La sordera y la ceguera son dos condiciones biológicas que limitan la recepción de información visual o auditiva al SNC, lo cual priva al individuo de gran cantidad de información sobre el mundo. Aunque éstas no son alteraciones del sistema nervioso inciden fuertemente en

su desarrollo. La presencia de cataratas congénitas, por ejemplo, que impide la visión en los primeros días de la vida del bebé tiene un profundo efecto sobre el desarrollo de las estructuras cerebrales del procesamiento visual, hasta el punto de no corregirse tempranamente puede dejar secuelas graves en las funciones visoperceptuales. De todas formas en muchos bebés intervenidos quirúrgicamente para cataratas congénitas queda un efecto importante sobre el desarrollo de las funciones de agudeza visual y aún de procesos más elaborados como el procesamiento cerebral de los rostros, que jamás llega ser igual al de un adulto normal (Johnson, 2001). Si las cataratas congénitas no se corrigen antes de la pubertad el niño quedará ciego de por vida. Las estructuras cerebrales que procesan información visual ya no podrán aprender a ver porque se ha pasado un periodo crítico de plasticidad o susceptibilidad para el aprendizaje de dicha función (Morales y cols., 2003).

La sordera por otro lado, impide la adquisición de los sonidos de la lengua, por tanto, tiene un efecto profundo sobre el desarrollo de las habilidades fonológicas y sintácticas para las cuales se había preparado el SNC. El niño sordo está condenado a ser un niño mudo porque el desarrollo del lenguaje hablado depende de la posibilidad de construir un conjunto de representaciones fonológicas que corresponden a los sonidos del lenguaje y sin dichas representaciones sensoriales no es posible construir sus correspondientes articulemas o esquemas motores. La mudéz no es una condición natural del sordo, es un efecto secundario de su sordera. Aunque su cerebro estaba preparado para comprender y para hablar, dichas funciones no se pueden desarrollar por falta de materia prima (estímulos sonoros) que activen los circuitos cerebrales del procesamiento de los sonidos del lenguaje hablado y éstos no podrán activar los circuitos neuronales que producen los articulemas. Sin embargo, los sordos podrían desarrollar formas de comunicación y estructuras sintácticas a través de métodos manuales o gestuales o sistemas de comunicación gestual. Últimamente se han desarrollado métodos muy interesantes de entrenamiento para enseñar a niños sordos el lenguaje a través de los procesos de lectura (logogenia) con una adecuada adquisición de reglas sintácticas utilizando el segundo sistema de señales del lenguaje (la lectoescritura). Este método demuestra que las habilidades sintácticas se pueden desarrollar utilizando una vía sensorial diferente a la auditiva con la consiguiente repercusión positiva en el desarrollo de la semántica facilitada por el aprendizaje de la lectura (Radelli Bruna, 1994).

Trastornos motores

Los trastornos motores de origen central o periférico tienen una gran importancia en el desarrollo y aprendizaje de habilidades en funciones motoras y de coordinación gruesa y fina que limita ciertos aprendizajes. Por ejemplo, la parálisis cerebral puede afectar la marcha, la capacidad de correr, la pinza de agarre del lápiz para acceder al aprendizaje de habilidades prácticas y de los símbolos gráficos, puede afectar los movimientos de los músculos del aparato fono-articulador que limita el aprendizaje de los patrones motores del habla y de la articulación para producir un discurso bien articulado y comprensible al interlocutor.

Trastornos neuropsicológicos específicos

A pesar de que en el niño los equivalentes a síndromes neuropsicológicos del adulto son menos frecuentes, cada vez se describen más casos de síndromes específicos. Véanse por ejemplo

los reportes sobre afasia adquirida en niños (Van Hout, 1997), el reporte del primer caso de una prosopagnosia infantil adquirida (Young y Ellis, 1989); y del primer caso de palinopsia en niños (Lopera y cols., 1989). De igual manera, existen reportes de síndrome de Korsakof, amnesia del hipocampo y síndrome de Kluver Bucy (Pradhan, Singh y Pandey, 1998).

Obviamente las manifestaciones clínicas son diferentes a las del síndrome equivalente en el adulto, pero puede diferenciarse un síndrome relativamente específico de las manifestaciones difusas y masivas observadas en el retardo mental y en la mayoría de los psicósíndromes en casos de daño encefálico en edad temprana.

Pronóstico en el niño con secuelas de lesión cerebral

El momento cronológico de la lesión en el niño es muy importante, ya que las funciones mentales superiores no tienen un desarrollo homogéneo. Cada función tiene un ritmo propio de desarrollo como si se tratara de sistemas paralelos. De acuerdo a esto se pueden presentar tres posibilidades diferentes: 1) pérdida o alteración de una función que ya ha sido adquirida; 2) bloqueo en el surgimiento de una función en vía de adquisición y 3) déficit en el desarrollo de la función; ya sea por retardo en su aparición o alteración en su desarrollo. El pronóstico que puede hacerse con el resultado de la evaluación en el niño es muy diferente del pronóstico que se puede hacer en el adulto. En el adulto el pronóstico se puede hacer en un tiempo relativamente breve con relación al momento de la lesión, cuando se trata de una patología no progresiva (6 meses). En el niño hay una disociación entre el momento de la lesión y la aparición del síntoma. El síntoma puede aparecer mucho tiempo después de la lesión. Por ejemplo, una lesión prenatal o perinatal en el hemisferio izquierdo no dará sintomatología del lenguaje hasta el momento normal de adquisición de esta función. Una falta de conexión entre las áreas visuales y las áreas del lenguaje puede manifestarse solamente a partir de la edad escolar como un problema de aprendizaje de la lectoescritura.

En cuanto al valor predictivo de la evaluación neuropsicológica se dice que, mientras más inespecífica sea la función considerada menos valor predictivo tiene. Hay poco valor predictivo en las pruebas de inteligencia general, mientras que la evaluación particular de una función específica puede tener un valor predictivo más alto. Por ejemplo, los trastornos de la mirada en el recién nacido pueden tener un buen valor predictivo con respecto a la parálisis cerebral; la discriminación digital considerada, independientemente, tiene un valor predictivo sobre futuras alteraciones de la lectoescritura; una alteración específica en lenguaje lo tendrá sobre el desarrollo de la lectoescritura posteriormente.

El autor agradece a CODI, Universidad de Antioquia por la financiación del programa SOSTENIBILIDAD 2008-2009 así como al Grupo de Neurociencias de Antioquia, que hizo posible la realización de este capítulo.

Referencias

- Bernard, R., Pinsard, N., Spriet, A., Rufo, M. & Terrasson, C. (1972). Critical analysis of a survey of 500 computerized records of chronic encephalopathies. *Pediatric*, 27, 121-126.
- Cataño, J. (2002). The contribution of neuropsychology to the diagnosis and treatment of learning disorders. *Revista de Neurología*, 34, S1-S7.

- Cudeiro-Mazaira, F. & Rivadulla-Fernández, J. (2002). The thalamus: a dynamic door to perception. *Revista de Neurología*, 34, 121-130.
- Ellenberg, J. & Nelson, K. (1981). Early recognition of infants at high risk for cerebral palsy: examination at age four months. *Developmental Medical Child Neurology*, 23, 705-716.
- Himpens, E., Van den, B., Oostra, A., Calders, P. & Vanhaesebrouck, P. (2008). Prevalence, type, distribution, and severity of cerebral palsy in relation to gestational age: a meta-analytic review. *Developmental Medical Child Neurology*, 50, 334-340.
- Jacobson, M. (1978). *Developmental neurobiology* (2a ed.). Nueva York, EUA: Plenum Press.
- Johnson Mark H (2001). Functional brain development in humans. *Nature Reviews*, 2, 475-483.
- Korzeniewski, S., Birbeck, G., DeLano, M., Potchen, M. & Paneth, N. (2008). A systematic review of neuroimaging for cerebral palsy. *Journal of Child Neurology*, 23, 216-227.
- Lopera, F., Lyon, G., Provis, M. & Van Hout, A. (1989). Phénomènes de Palinopsie Chez un Enfant: Presentation d'un cas et revue de la littérature. *ANAE (Approche Neuropsychologique des Apprentissages Chez L'Enfant)*, 1, 59-65.
- Luria A. (1970). La organización funcional del cerebro. En H. Blume Ediciones (Ed.). *Psicología Fisiológica* (507-514). Madrid, España: H. Blume Ediciones.
- Morales, B., Rozas, C., Pancetti, F. & Kirkwood, A. (2003). Critical period of cortical plasticity. *Revista de Neurología*, 37, 739-743.
- Pradhan, S., Singh, M. & Pandey, N. (1998). Kluver Bucy syndrome in young children. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 100, 254-258.
- Radelli, B. (1994). Naturaleza del lenguaje y problemas para la rehabilitación de niños sordos. *Memorias del 2º. Encuentro de lingüística en el noreste*. México: División de Humanidades, Universidad de Sonora, Hermosillo, México.
- Ulbricht, W. (1987). *Neurología pediátrica*. Buenos Aires, Argentina: Médica Panamericana.
- Van Hout, A. (1997). Acquired aphasia in children. *Seminar of Pediatric Neurology*, 4, 102-108.
- Yeargin-Allsopp, M., Van Naarden, B., Doernberg, N., Benedict, R., Kirby, R. & Durkin, M. (2008). Prevalence of cerebral palsy in 8-year-old children in three areas of the United States in 2002: a multisite collaboration. *Pediatrics*, 121, 547-554.
- Young, A. & Ellis, H. (1989). Childhood prosopagnosia. *Brain and Cognition*, 9, 16-47.

Trastorno de atención-hiperactividad y trastorno disruptivo del comportamiento

David Pineda y Natalia Trujillo

Definición

Trastorno de atención-hiperactividad

El DSM-IV (*American Psychiatric Association*, 1994, 2000) define el trastorno de atención-hiperactividad (TDAH) como un desorden de inicio en la infancia, caracterizado por la presencia de un patrón persistente de **desatención, hiperactividad o impulsividad**, el cual es más frecuente y grave que lo observado en personas con similar nivel de desarrollo; los problemas deben aparecer antes de los 7 años, tienen que interferir con la actividad académica, social, familiar o laboral no pueden explicarse mejor por la presencia de otra psicopatología. Se ha descrito, además, como una alteración en el desarrollo del cerebro humano, la cual se manifiesta en forma de síntomas de la conducta y del control emocional, frente a cada situación personal o social que represente un problema o un obstáculo. Las personas con TDAH tienden a rechazar toda actividad que pudiera ser interpretada como una dificultad, una obligación o un obstáculo, en el contexto de las exigencias de una organización social regulada. Esta actitud se podría interpretar como una aversión o repugnancia al esfuerzo. Las actividades socialmente problemáticas demandan el desarrollo de un esfuerzo cognitivo (activación), un estado emocional de preocupación (estrés), para la elaboración y la ejecución

de un plan de solución, el cual requiere mantener la activación por largo tiempo (vigilancia), con el fin de obtener la solución esperada por las exigencias sociales del momento (responsabilidad), con el propósito final de convertir estas estrategias de afrontamiento en un hábito permanente (disciplina) (Pineda, 2007).

La escuela, con sus actividades de aprendizajes académicos, deportivos y sociales, representa el escenario en donde se generan el mayor número de situaciones socialmente problemáticas durante la niñez y la adolescencia. Si admitimos que el propósito principal de la escuela es generar aprendizajes, asumidos como hábitos de adaptación a las demandas o exigencias sociales; si el propósito de la escuela es la construcción de disciplina y responsabilidad social, entonces no debe causar extrañeza que sea en este lugar donde se disparan y se expresan con mayor severidad los síntomas TDAH. La organización social de la mayoría de las escuelas, en casi todas las culturas modernas, exige quietud (**control inhibitorio motor**) y activación mental permanente (**vigilancia continua**) mientras se realizan los aprendizajes académicos. La respuesta emocional de los niños y adolescentes con TDAH frente a estas exigencias es de rechazo. Esto se manifiesta en la conducta, como una tendencia a diferir o delegar las soluciones de los problemas, o abandonar las tareas, sin preocuparse por las consecuencias, sin inquietarse por el futuro. El rechazo incluye una aversión a mantener el control inhibitorio motor, lo que conduce a la aparición de una forma muy particular de hiperactividad-impulsividad, que consiste en una propensión a moverse hacia actividades que generan placer (*American Psychiatric Association*, 1994, 2000; Barkley, 1998). Aunque estas actividades placenteras impliquen quietud y vigilancia durante largo tiempo, los jóvenes con TDAH pueden ejecutarlas. Esta característica permite diferenciar la hiperactividad-impulsividad del TDAH de la encontrada en otros trastornos mentales, los cuales pueden cursar también con desenfreno motor.

Trastorno negativista desafiante

El trastorno negativista desafiante (TND) hace referencia a una forma habitual de responder frente a las normas o límites, la cual consiste en reaccionar desproporcionadamente con rabietas o pataletas, con irritabilidad y llanto para rechazar o evitar el cumplimiento de la norma. Este tipo de reacción es más frecuente en los niños preescolares y va disminuyendo con la edad, para ser reemplazado por una tendencia a argumentar o discutir de manera beligerante, intransigente y grosera las normas con los adultos, en especial con los padres. Posteriormente empieza a presentarse el hábito de enfrentarse y retar con agresión a la autoridad. La conducta en grupo, con los hermanos o con los compañeros, se caracteriza por un estilo hostigoso y molesto que no se detiene a pesar de las protestas persistentes de los demás. Sin embargo, cuando las bromas y el fastidio se devuelven, hay una reacción explosiva desmedida y descontrolada. Existe una tendencia por culpar a los otros de sus errores y mal comportamiento. Con frecuencia hay manifestaciones de envidia, resentimiento y reclamo sin justificación. Generalmente se presenta una actitud antipática, rencorosa y vengativa hacia los demás. Se ha encontrado en estudios de población y en investigaciones genéticas con gemelos y con familias una asociación alta y significativa entre el TDAH y el TND en niños preescolares y escolares (Jain y cols., 2007; Palacio y cols., 2004; Thapar y cols., 2005).

Trastorno disocial

El trastorno disocial (TD), también llamado **trastorno de la conducta** (del inglés *conduct disorder*) es una tendencia constante, premeditada y deliberada a realizar actividades que están dirigidas a violar los derechos de los demás. Se caracteriza por un desajuste serio en el cumplimiento de las normas básicas e importantes de la convivencia social, que se manifiesta en forma de delincuencia persistente y reincidente, con costos sociales elevados por lesiones o por pérdidas económicas (Vermeiren y cols., 2002). Las **conductas disociales** se pueden clasificar en aquellas desplegadas para violentar la integridad física de los otros (violencia y crueldad), en las orientadas a producir daño o menoscabo de la propiedad ajena (incendios, fraude, robo, asalto, vandalismo) y, finalmente, en las asociadas con violaciones de normas importantes de convivencia (fugarse de la casa o el colegio, engañar). Pueden tener dos inicios posibles, el primero ocurre entre la infancia temprana y alrededor de la preadolescencia, se supone que quienes desarrollen el trastorno a esta edad van a tener un peor pronóstico y un mayor perfil de conductas violentas y delictivas. El segundo aparece en la adolescencia y se caracteriza por la presencia de conductas delictivas, las cuales suelen desaparecer en al menos 50% de los casos al alcanzar la edad adulta (Moffit, 1993). Las investigaciones con población general y los estudios en familias encuentran que el TD se asocia con el TDAH, esencialmente en presencia de adversidad familiar, social, con un incremento de la severidad de las conductas antisociales y un mayor número de alteraciones neuropsicológicas, especialmente en tareas que miden función ejecutiva (Déry y cols., 1999; Palacio y cols., 2004; Séguin y cols., 1999; Thapar y cols., 2005).

Trastorno disruptivo del comportamiento

Por la asociación tan alta entre el TDAH, el TND y el TD, algunos autores han postulado que estos tres desórdenes probablemente forman parte de una misma categoría, que va manifestando síntomas de uno u otro problema, dependiendo de factores genéticos (predisposición) e interactúan con la edad, el sexo y las condiciones culturales y sociales de la crianza temprana de los niños. A dicha categoría que agruparía estos tres diagnósticos se le denomina como trastorno disruptivo del comportamiento (TDC). Se caracteriza por la aparición persistente de síntomas aislados o en conjunto de TDAH, TND y TD a lo largo de la niñez y la adolescencia, se manifiesta usualmente en la casa y en el colegio, y afectan de manera significativa la convivencia y la organización social. Produce incapacidad para asumir de manera voluntaria y comprometida las normas y exigencias de la organización social desde muy temprana edad (*American Psychiatric Association*, 2000). Se han propuesto perfiles de clases latentes, que producen conglomerados con síntomas coexistentes de los tres diagnósticos en la población general. Por ejemplo, Sondejker y colaboradores, (2005) encontraron en los preadolescentes la presencia de un grupo con altas probabilidades de síntomas de los tres trastornos; un segundo grupo con síntomas específicos de TDAH y TND y un tercero con probabilidades muy bajas en todos los reactivos. En el primero de los grupos se encontró un mayor riesgo de persistencia severa de los síntomas en la edad adulta, con más probabilidades de desarrollar trastorno de personalidad antisocial (TPA) (Loeber y cols., 2000; Mannuzza y cols., 1991, 1993).

Genética

Estudios de epidemiología genética

Se postula que el TDAH, y en general el TDC, es transmitido mediante un **gen mayor dominante/co-dominante**. Este gen parece presentarse con una frecuencia alta en la población general y poseer una alta penetrancia. Esto indicaría que en una familia extensa con un caso índice o probando, se encontrarán afectados de TDAH o TDC en todas las generaciones, se esperaría que aproximadamente entre 30 y 50% de los miembros presentarían el problema y que la influencia del ambiente sólo determinaría algunas variaciones en la severidad y en las complicaciones del trastorno (Arcos-Burgos y cols., 2002; Biederman y cols., 1992; Biederman y cols., 1995; Lopera y cols., 1999). El TDAH formaría parte de las llamadas enfermedades de **genética compleja**. En el caso del TDAH se propone que la complejidad estaría dada por la heterogeneidad del **fenotipo**; el cual, dependiendo del sexo y de la edad, tendría manifestaciones aisladas o mixtas de cualquiera de las formas de TDC, mientras que el genotipo parecería corresponder a un modelo de gen mayor (Acosta, Arcos-Burgos, Muenke, 2004; Arcos-Burgos y Muenke, 2002; Lopera y cols., 1999).

Los estudios de gemelos adoptados y convivientes parecen corroborar este modelo de transmisión genética, pues se informa que las concordancias varían en ambos grupos entre 60 y 90%, cuando los gemelos son **monocigóticos**; mientras que la concordancia de los **heterocigotos** es del 20 al 30%. Estas concordancias se han comprobado usando tanto los diagnósticos categóricos del DSM IV (*American Psychiatric Association*, 1994, 2000) como los diagnósticos de dimensiones psicométricas con escalas estandarizadas para padres y maestros (Doyle, 2005; Hudziak y cols., 1998; Rhee y cols., 1999; Sherman, Iacono y McGue, 1997; Todd y cols., 2001).

Los estudios con los casos raros de gemelos monocigóticos discordantes muestran que la aparición de síntomas de TDAH o TDC en uno de los gemelos está relacionada con la presencia de lesiones cerebrales. También se ha informado asociación con problemas obstétricos serios, con muy bajo peso al nacer, hipoxia neonatal, y con otros factores ambientales, como exposición prenatal al alcohol, a la nicotina, o a metales pesados (mercurio y plomo). Estos dos últimos factores son más frecuentes en los países desarrollados, donde hay más posibilidad de que las condiciones de pobreza se relacionen a la exposición a metales pesados (Banerjee y cols., 2007). En los países del tercer mundo la exposición al plomo es menos frecuente, pues en los tugurios usualmente no hay tuberías metálicas. La exposición a mercurio se observa con frecuencia en las zonas mineras. Estos casos de gemelos discordantes se consideran **fenocopias**; síndromes disruptivos de la conducta adquiridos por lesiones cerebrales, producidas por factores ambientales. Estos síndromes simulan los síntomas del TDAH o del TDC genético, los cuales se asumen como causados por una alteración **neuroquímica** del cerebro, pero no por una lesión (Castellanos y cols., 2003; Sharp y cols., 2003).

Estudios de asociación y ligamiento genético

Los estudios genéticos de asociación y de ligamiento muestran evidencias cada vez más fuertes que involucran modificaciones relacionadas con los sistemas **dopaminérgicos**. Se han

encontrado ligamiento y asociaciones con un locus situado en la región telomérica del brazo corto del cromosoma 11 (11p15.5). Por esto se ha postulado que pudiera tratarse de una modificación del gen del receptor D4 de la dopamina (DRD4), el cual se encuentra en esa región. Otros piensan que pudiera ser un polimorfismo de siete repeticiones del receptor D4 de la dopamina (DRD4R7), que se encuentra en la misma región, aunque no todos los estudios han encontrado ligamientos en este locus 11p15.5, lo que hace suponer que existen otros loci de características mendelianas similares asociados con el diagnóstico TDAH (Castellanos y cols., 2003.; Todd y cols., 2001). Recientemente en un estudio que usó técnicas de mapeo ultra-fino con un mayor número de marcadores en la región 11p15.5, y análisis de regresión compleja y de correspondencias múltiples, ha postulado que la asociación a este locus pudiera relacionarse con el gen de la enzima tirosina hidroxilasa (TOH-asa), que parece corresponder al marcador 11pDS4146 en el mismo locus (Arcos-Burgos y cols., 2004b).

Otros estudios han encontrado asociación entre el fenotipo del TDAH y el gen de la proteína transportadora de dopamina (DAT1: locus SLC6A3) en la región telomérica del brazo corto del cromosoma 5 (5p 15.33), en el cual han sido investigados múltiples marcadores (D5S11, D5S678, y D5S10). Se ha informado que los homocigotos para el alelo del polimorfismo de 10 repeticiones en *tándem* de 40 pares de bases se encuentran asociados con el fenotipo de TDAH en estudios de familias extendidas, en tríos y en estudios de población general con diseño de casos y controles (Barkley y cols., 2006; Brookes, y cols. 2006; Carrasco y cols., 2006; Cook Jr y cols., 1995; Gelernter y cols., 1995; Hebebrand y cols., 2006; Li y cols., 2006; Lim y cols., 2006). Sin embargo, un estudio no encontró asociación con este polimorfismo, usando métodos de ligamiento más estrictos (Simsek y cols., 2006). También se ha informado asociación con el gen de proteína recaptadora de noradrenalina (Barr y cols., 2002). De igual manera existe un estudio que asocia la presencia de un fenotipo de TDAH con dificultades en la lectura y en el desarrollo del lenguaje con los marcadores DS105 al DS306 del brazo corto del cromosoma 6 (6p) (Willcutt y cols., 2002).

Lawson y colaboradores (2003), sugieren que las alteraciones genéticas del TDAH se relacionan de alguna manera con la monoaminooxidasa A (MAO-A); enzima que degrada las catecolaminas. El gen que codifica esta enzima ha sido sugerido como candidato por su importancia en la regulación de estados agresivos. Otras investigaciones señalan que la alteración genética del trastorno estaría en relación con alelos que codificarían proteínas reguladoras de la actividad del receptor D2 de la dopamina, para disparar una cascada formada por neurotransmisores como el GABA, la serotonina y las endorfinas, que mediarían sistemas generadores de "placer" o "bienestar" en el sistema límbico (Blum y cols., 1996; Comings y cols., 1991), o con los sistemas de control inhibitorio relacionados con los genes de los receptores D4 y D5 de la dopamina (Barkely, 1998; Barkley y cols., 2006; Holmes y cols., 2002; Swanson y cols., 2000; Sunohara y cols., 2000).

Recientemente, un estudio con mapeo completo del genoma humano, realizado con 15 familias extensas, con múltiples afectados de TDAH o TDC en varias generaciones, y 126 familias nucleares, se encontró, mediante diversas técnicas, hallazgos concurrentes que mostraron ligamiento a locis del brazo largo del cromosoma 4 (4q13.2), al brazo largo del cromosoma 8 (8q), al brazo largo del cromosoma 5 (5q33.3), al brazo largo del cromosoma 11 (11q22) y al brazo corto del cromosoma 17 (17p11). Los hallazgos del locus 4q13.2 son informados por primera vez en un estudio que busca asociaciones con TDAH, y parece relacionarse con una proteína que regula la actividad de la dopamina en el sistema límbico y en el cerebelo para el control de la atención, la preocupación para estímulos amenazantes y la actividad motora tanto en

humanos como en animales (Arcos-Burgos y cols., 2004b). En otros estudios con mapeo completo del genoma se encontró una asociación fuerte con el locus 17p11, lo que confirmaría su relación con la aparición del TDAH en algunas familias; además corrobora que el fenotipo del TDAH puede derivar de varios genes diferentes con características mendelianas dominantes (Fisher y cols., 2002; Ogdie y cols., 2002).

Endofenotipos

Existe una discusión acerca de cuál es el elemento que realmente se hereda. En este sentido, la teoría de los endofenotipos ha intentado construir rasgos mínimos de alteraciones de las conductas, o de modificaciones de la cognición, o de disfunciones emocionales, para hacer los análisis de ligamiento, sin necesidad de recurrir a los diagnósticos realizados con patrón estándar de oro (Arcos-Burgos y cols., 2004a). En este sentido se ha postulado que existen alteraciones en los sistemas de control del tiempo ligados al locus DRD4 o al DRD4R7 (11p15.5); también se hace la suposición de la presencia de aversión a la espera ligada al DAT1 (SLC6A3) (5p15.33) o al polimorfismo DRD4R7 (11p15.5); igualmente se ha postulado una disfunción de la memoria operativa verbal asociada a los marcadores DS105- DS306 (6p); o un síndrome de despreocupación extrema, que llevaría a dificultades para hacer esfuerzos frente a los problemas, con conductas irresponsables, desconsideradas y procrastinación persistente, que estaría formando el fundamento del fenotipo de TDAH asociado con los loci 4q13.2 y 11p15.5 (Arcos-Burgos y cols., 2004b; Castellanos y cols., 2000; Sunohara y cols., 2000). Estos estudios genéticos postulan que lo heredado sería un rasgo cuantitativo QTL (del inglés: *quantitative trait locus*), como expresión extrema (colas positivas y negativas) de puntuaciones que tienen una distribución normal en la población general, y no el diagnóstico categórico en su totalidad; por eso proponen hacer los estudios con variables cuantitativas provenientes de las escalas estandarizadas de la conducta y emociones, o de estudios de neuroimágenes, o de evaluaciones neuropsicológicas controladas (Arcos-Burgos y cols., 2004; Barkley, 2006; Barr y cols., 2002; Castellanos y Tannock, 2002; Doyle y cols., 2005; Levy y cols., 1997; Li y cols., 2006; Pineda y cols., 2007; Willcutt y cols., 2002).

Algunos autores consideran que el modelo dimensional o cuantitativo (endofenotipos) de la conducta, de la cognición, de la actividad electrofisiológica y/o de las señales magnéticas, produciría asociaciones más fuertes, para explicar mejor la naturaleza genética y evolutiva del TDAH, a través de una propuesta de predisposición-fragilidad contra persistencia-plasticidad, en interacción con diversos factores sociales y ambientales (American Psychiatric Association, 1994; Castellanos y cols., 2003; Doyle y cols., 2005; Curran, 2001; Sharp, 2003; Todd y cols., 2001).

El modelo de los **endofenotipos** se asume para explicar la heterogeneidad de las manifestaciones de las enfermedades de herencia compleja (Gelernter y cols., 1995; Hebebrand y cols., 2006; Carrasco y cols., 2006). Éste parte del supuesto de una predisposición o vulnerabilidad básica que: se presenta con mayor frecuencia en los afectados; permite determinar con más exactitud la etiología genética; se observa con una agregación familiar; es susceptible de establecerse como rasgo cuantitativo, y puede estar presente también en los miembros no afectados de las familias pero con una frecuencia o una intensidad significativamente menor. Este modelo postula que la aparición de los síntomas en los miembros afectados de las

familias se explica porque la **predisposición-fragilidad** básica interactúa con otros factores genéticos o ambientales, para producir los síntomas del trastorno en su totalidad. También supone que los no afectados tendrían una **resistencia-plasticidad** relativa, que los protegería del problema. En otras palabras, la predisposición-fragilidad (endofenotipo) se relacionaría con el desorden en términos de probabilidad significativa o de asociación de riesgo (razón de disparidad: RD, sigla en inglés: OR).

Los metanálisis de las pruebas neuropsicológicas, especialmente de las tareas de atención, función ejecutiva y memoria operativa, demuestran que su uso como parte del estándar de oro para el diagnóstico de TDAH es bastante limitado, cuando se estiman y se comparan la sensibilidad, la especificidad, el valor de predicción positiva (VPP) y negativa (VPN), además de la capacidad de discriminación en los diversos estudios (Barkley y cols., 2006; Lim y cols., 2006; Li y cols., 2006). Sin embargo, su utilidad como pruebas empíricas para validar el modelo de los endofenotipos parecería tener un futuro prometedor, tanto en estudios de población general como en el de familias, según los datos derivados de los primeros informes exploratorios de este modelo en la genética del TDAH (Curran, y cols., 2001; Manor y cols., 2002; McCracken y cols., 2000; Todd y cols., 2001; Sharp y cols., 2003).

Factores ambientales

Factores de riesgo prenatales, neonatales y de la infancia

Hallazgos concurrentes de varios estudios sugieren que factores ambientales como los problemas relacionados con el hábito de fumar de la madre durante el embarazo, la embriaguez materna durante la gestación, las complicaciones del parto y los trastornos neurológicos tempranos pueden ser factores de riesgo para la aparición del TDAH (American Psychiatric Association, 1994, 2000; Scahill y Schwab-Stone, 2000).

En un par de estudios con 174 casos de niños con TDAH y 129 controles se encontró que 47% de las madres de los niños con TDAH fumaron durante el embarazo, mientras que sólo 24% de madres controles lo hicieron ($p < 0.001$). El nivel de significancia se mantuvo aun después de usar como covariable el nivel socioeconómico y el género de los niños. También se hizo un análisis estadístico de covarianza con la ocupación, el nivel de escolaridad y el coeficiente intelectual de los padres. Independiente de si los niños tenían TDAH o no, los hijos de madres que fumaron durante el embarazo tuvieron un coeficiente intelectual significativamente más bajo que el de las madres no fumadoras. Estos hallazgos sugieren la existencia de algún factor ligado al consumo de cigarrillo materno, el cual estaría asociado con alteraciones en el desarrollo cerebral de los niños (Milberger y cols., 1996, 1998).

En otro estudio con 140 casos de niños con TDAH y 120 controles se encontró una asociación significativa entre las complicaciones del embarazo y el parto (sangrados durante el embarazo, problemas familiares serios, uso de medicamentos y consumo de cigarrillos). No se encontró interacción entre estos factores de riesgos y factores genéticos relacionados con el diagnóstico de TDAH (Milberger y cols., 1997).

En un estudio con niños colombianos de 6 a 11 años de edad, residentes en la ciudad de Medellín (200 casos con TDAH y 200 controles) se observó que los factores de riesgo más frecuentes en el grupo de niños con TDAH fueron en su orden: amenaza de parto prematuro

(20 %), amenaza de aborto (18 %), hospitalizaciones en el primer mes (17.2%), gripas con incapacidad (17.1%) y consumo de cigarrillos (7.0%). La razón de riesgo (del inglés *Odd Ratio: OR*) de cada uno de estos eventos para el diagnóstico de TDAH fueron consumo alto de alcohol con 100% de las 9 madres detectadas en el grupo de casos, y el tabaquismo ($OR = 17.5$) durante el embarazo, seguidos por las convulsiones neonatales ($OR = 9.4$). El modelo escalonado de regresión logística múltiple seleccionó un bloque de cuatro variables: tabaquismo materno, convulsiones neonatales, amenaza de aborto y gripas con incapacidad durante el embarazo como los factores que se asociaron más fuertemente con el diagnóstico de TDAH. Estos riesgos no se modificaron al hacer un análisis corregido, utilizando el género y los factores genéticos como covariables (Pineda y cols., 2003).

Cuando se aumentó la muestra a 200 casos y 286 controles, se pudo observar que la embriaguez durante el embarazo fue el factor de riesgo más importante para la aparición del TDAH, seguido del trauma de cráneo moderado durante los 4 primeros años de la niñez. Por el diseño de la investigación en estudiantes seleccionados de manera aleatoria en las mismas escuelas públicas y privadas de educación primaria, no se observaron diferencias significativas por estrato socioeconómico. Tampoco se observaron diferencias relacionadas con la estructura familiar. Estos datos concuerdan con múltiples estudios realizados para investigar los factores de riesgo ambientales asociados con el diagnóstico de TDAH (Allen y cols., 1998; Bloom y cols., 2001; Catroppa y Anderson, 1999; Chang y cols., 2000; Domizio y cols., 1993; Gerring y cols., 2000; Herskovits y cols., 1999; Linnet y cols., 2003; Max y cols., 1998; Milberger y cols., 1996, 1997, 1998; Pineda y cols., 2003; Rodriguez y Bohlin, 2005; Thapar y cols., 2003; Scahill y Schwab-Stone, 2000; Zappitelli y cols., 2001).

TDAH en condiciones de adversidad social

Algunas revisiones acerca de los factores de riesgo han encontrado una asociación entre las condiciones de adversidad social, especialmente el pertenecer a estratos socioeconómicos bajos, el bajo salario de los padres y su bajo nivel académico, la estructura familiar pobre, el abuso y dependencia de sustancias de los padres y la presencia de psicopatología familiar con el complejo diagnóstico de TDAH-trastorno disocial (TD) severo (Linnet y cols., 2003; Taylor y Rogers, 2005; Thapar y cols., 2006). Estos y otros estudios postulan que los niños con TDAH con bajo coeficiente intelectual (CI) tienen a su vez dificultades generalizadas de los aprendizajes, sus padres presentan generalmente psicopatologías múltiples, tienen bajos ingresos, baja escolaridad, bajo CI y condiciones familiares y sociales caóticas. Este complejo de factores múltiples adversos asociados al diagnóstico de TDAH en la niñez predice la presencia de TDC y dependencia de sustancias en la adolescencia; es lo que se ha denominado el complejo TDAH-TD-Dependencia de alcohol, cigarrillo y otras sustancias; que parece originado de la interacción compleja de factores genéticos relacionados con el TDAH, factores de riesgo causantes de lesiones cerebrales y condiciones sociales caóticas (Abrantes y cols., 2005; Catroppa y Anderson, 1999; Cukrowicz y cols., 2006; Ehringer y cols., 2006; Herskovits, y cols., 1999; Max y cols., 1998; McCracken, 1998; Milberger y cols., 1996, 1997, 1998; Piffner, y cols., 2005; Pineda y cols., 2003; Rodriguez y Bohlin, 2005; Scahill y Schwab-Stone, 2000, Taylor y Rogers, 2005; Thapar y cols., 2006).

En un estudio en Medellín (Colombia) con adolescentes de sexo masculino infractores con TD emparejados por edad con adolescentes no infractores y sin TD, se encontró una alta asociación de historia de síntomas severos de TDAH y de TND durante la niñez de los adolescentes infractores con TD. Además, los adolescentes con TD tenían un CI significativamente más bajo, una menor escolaridad, con condiciones sociales y familiares desestructuradas, con pautas de crianza que fluctuaban entre lo agresivo (maltrato) y lo permisivo (negligente) al compararse con los adolescentes controles. Esto corrobora la validez de la categoría diagnóstica del TDC, o lo que otros denominan como el complejo TDAH-TD-Dependencia de alcohol, cigarrillo y otras sustancias, en nuestro medio, relacionado con condiciones familiares y sociales adversas (Puerta y cols., 2002). De forma especulativa suponemos que hay una frecuencia muy alta de este síndrome complejo en nuestra población de adolescentes y adultos jóvenes, lo cual explicaría en parte las condiciones de desorganización social y de violencia que vive nuestro país en la actualidad.

Neurofisiología

Neurotrasmisores

Los estudios científicos acerca de los aspectos neuroquímicos involucrados en la génesis del TDAH se basaron inicialmente en la observación empírica de la respuesta positiva sobre el control de los síntomas del TDAH al suministrar ciertos medicamentos, especialmente los psicoestimulantes, que se supone modifican la actividad de la **dopamina** y de la norepinefrina en el cerebro (Abikoff y Gittelman, 1985; Greenhill, 1992; McCracken, 1998; Pellock, 1996). Los tratamientos farmacológicos en medicina se fundamentan en los modelos bioquímicos de las enfermedades. La idea general es que si existe una alteración en la actividad de una sustancia como causante de los síntomas de una enfermedad, la restitución de esta sustancia debe controlar los síntomas y, eventualmente, controlar o curar el problema (Greenhill, 1992; McCracken, 1998). Existen dos modelos neurobioquímicos básicos propuestos para explicar los síntomas del TDAH: la alteración de neurotransmisor único, en este caso la dopamina (Barkley, 1998; Barkley, 1998b; Barkley y cols., 2006; Brookes y cols., 2006; Carrasco, y cols., 2006; Comings y cols., 1991; Curran y cols., 2001; Faraone y Biederman, 1994; Gelernter y cols., 1995; Hebebrand y cols., 2006; Holmes y cols., 2002; Li y cols., 2006; Lim y cols., 2006; Sunohara y cols., 2000; Swanson 2000), y **alteración catecolaminérgica** múltiple con efectos interactivos (Barr, 2002; Blum y cols., 1996; Bymaster y cols., 2002; Castellanos y Rapoport, 1992; Hunt, Cohen y cols., 1984).

Modelo de la deficiencia de neurotransmisor único

Dopamina

El neurotransmisor más estudiado como posible causante de los síntomas de TDAH ha sido la dopamina (Barkley, 1998a; Barkley, 1998b; Barkley y cols., 2006; Brookes y cols., 2006; Carrasco y cols., 2006; Comings y cols., 1991; Curran, 2001; Faraone y Biederman, 1994; Gelernter y cols.,

1995; Hebebrand y cols., 2006; Holmes y cols., 2002; Li y cols., 2006; Lim y cols., 2006; Sunohara y cols., 2000; Swanson, 2000). Las primeras evidencias se basaron en la observación de los problemas motores y de atención severos de los pacientes afectados por encefalitis epidémica. Estos enfermos mejoraron de manera dramática y rápida al suministrarles psicoestimulantes, en especial de tipo dopaminérgico como la levodopa. Esta observación condujo a probar que el suministro de psicoestimulantes como la d-anfetamina o el metilfenidato a los niños con TDAH, favorecían un control satisfactorio de los síntomas desde los primeros estudios no controlados (Wender, 1973; 1978; 1987). Posteriormente se ha corroborado el déficit dopaminérgico mediante estudios que examinaban la concentración de sus metabolitos en el líquido cefalorraquídeo (Shaywitz y cols., 1977; Shaywitz y Shaywitz, 1989; Shaywitz y cols., 1976), o en modelos de animales intoxicados con bajas dosis de un potente antidopaminérgico como la neurotoxina MPTP (Roeltgen y Schneider, 1991; Schneider y Kovelowski, 1990), o en los estudios del flujo sanguíneo cerebral o de medición del metabolismo del cerebro de áreas de alta producción de dopamina como el cuerpo estriado (Lou y cols., 1984; Lou, y cols., 1989).

De acuerdo con un estudio de biología molecular se postula la existencia de una alteración de la estructura de los receptores D2 de dopamina, la cual estaría codificada genéticamente (Comings y cols., 1991). Esta hipótesis ha sido acogida por muchos autores basados en estudios morfológicos con resonancia magnética nuclear (RMN) del cerebro y de respuesta clínica a los medicamentos dopaminérgicos y el incremento de los síntomas con medicamentos antagonistas de la dopamina (Barkely, 1998a; 1998b; Hynd y cols., 1990; Riccio y cols., 1993). Hay evidencias adicionales para apoyar la **hipótesis dopaminérgica** subyacente a la aparición de comportamientos violentos, de psicopatía, de TDAH, de síndrome de Gilles De La Tourette, de alcoholismo, de tabaquismo, de abuso de drogas psicoactivas, de comportamiento alimenticio compulsivo, de juego patológico y de búsqueda obsesiva de emociones fuertes y novedosas. Habría un factor genético común a todos estos problemas del control de impulsos, los cuales podrían reunirse bajo el nombre de síndrome deficitario de la recompensa (SDR) (Blum y cols., 1996; Comings y cols., 1991). Como se citó antes, un número grande de estudios genéticos han comprobado el ligamiento o la asociación en loci que corresponden a sitios donde se encuentran genes relacionados con receptores, enzimas o proteínas reguladoras de la actividad de la dopamina (Arcos-Burgos y cols., 2004; Barkley y cols., 2006; Brookes y cols., 2006; Carrasco y cols., 2006; Cook Jr y cols., 1995; Curran y cols., 2001; Faraone y Biederman, 1994; Gelernter y cols., 1995; Hebebrand, 2006; Holmes y cols., 2002; Lim y cols., 2006; Li y cols., 2006; Manor y cols., 2002; McCracken y cols., 2000; Sunohara y cols., 2000; Swanson, y cols., 2000).

Noradrenalina

La hipótesis noradrenérgica se fundamenta principalmente en la respuesta positiva en el control de los síntomas de TDAH cuando se suministran medicamentos que aumentan la actividad noradrenérgica en el cerebro, tales como la d-anfetamina (Elia, y cols. 1990), los estimulantes alfa adrenérgicos como la clonidina y la guanfacina (Hunt y cols., 1995; Hunt y cols., 1984), algunos antidepresivos tricíclicos como la imipramina (Donnelly y cols., 1986) y, ahora, los inhibidores específicos de la recaptación de la noradrenalina (NA) como la reboxetina y la tomoxetina (atomoxetina-LY 139603) (Chouinard y cols., 1984). En los pacientes tratados con medicamentos noradrenérgicos se ha encontrado que la eficacia en el control de los síntomas de la TDAH se correlaciona con un aumento de la excreción de epinefrina en la orina (Elia y cols., 1990).

Los ensayos clínicos controlados con placebo en niños con TDAH muestran una eficacia significativamente superior al placebo y similar al metilfenidato (Biederman y cols., 2002; Biederman y cols., 2004; Spencer y cols., 2002; Wernicke y Kratochvil, 2002). En estudios experimentales con ratas, se ha observado que la atomoxetina incrementa tres veces los niveles de norepinefrina en la corteza prefrontal, sin aumentar la producción de serotonina. También se aumenta en tres veces la dopamina prefrontal, pero no la del núcleo acumbens, este incremento catecolaminérgico se propone como mecanismo de acción para los efectos positivos en el control del TDAH (Bymaster y cols., 2002). Sin embargo, los estudios de ligamiento genético a la proteína transportadora de la noradrenalina han sido negativos hasta el momento (Barr y cols., 2002). Aunque la deficiencia noradrenérgica también puede relacionarse con alteraciones en la TOHsa, que es una enzima común tanto para el metabolismo de la dopamina como de la noradrenalina (Arcos-Burgos y cols., 2004).

Serotonina

Existe menor evidencia que permita comprometer los sistemas serotoninérgicos en la génesis del TDAH. Se ha demostrado que algunos medicamentos que incrementan la actividad de la serotonina (SA), como los antidepresivos inhibidores de la recaptación de serotonina (IRS), pueden mejorar de manera progresiva los síntomas de TDAH, especialmente en los adolescentes y en los adultos (Adler, 1995). Sin embargo, los estudios disponibles hasta el momento son abiertos y no hay claridad de si la mejoría se debe a efectos directos sobre los síntomas del TDAH o sobre alteraciones del estado de ánimo (depresión) concomitantes (Harris, 1995).

Alteración catecolaminérgica múltiple con efectos interactivos

La información disponible en la actualidad permite inferir que la hipótesis de la alteración de un neurotransmisor único no se puede seguir sustentando por más tiempo. Los estudios de biología molecular concluyen que los neurotransmisores se distribuyen de una manera más difusa en el cerebro que las propuestas inicialmente, que tienen muchos tipos de receptores para interactuar con otros sistemas de neurotransmisores sin aparente relación metabólica y que la actividad bioquímica y funcional de los neurotransmisores varía dependiendo del sistema, de los canales iónicos disponibles, de la presencia o no de otros mensajeros y de los receptores a los que se acoplen (Salle y Gill, 1998). En este sentido se ha observado, por ejemplo, que un incremento de la dopamina produce a su vez una inhibición del sistema noradrenérgico del locus coeruleus a través de un mecanismo adrenérgico. La activación de este mecanismo noradrenérgico del locus coeruleus indispensable para la actividad de vigilancia exploratoria, pudiera ser interferente de la atención sostenida o selectiva. A su vez la activación de sistemas noradrenérgicos fronto-estriados son indispensables para la regulación de la actividad dopaminérgica en las tareas de atención sostenida (Castellanos y Rapoport, 1992; Harris, 1995; McCracken, 1998).

Fisiopatología

El uso de técnicas de imágenes y electrofisiológicas ha sido ampliamente descrito en la identificación de alteraciones de la actividad cerebral de los trastornos psiquiátricos (Himelstein

y cols., 2000; Valera y Seidman, 2006). En el TDAH la **tomografía por emisión de positrones (TEP)**, ha encontrado **hipoperfusión** en regiones de la corteza prefrontal, **hiperperfusión** posterior y alteraciones en los receptores de dopamina (DA); elemento que explica la lentitud en los tiempos de reacción de seis adolescentes con este trastorno (Himelstein y cols., 2000; Lou y cols. 2004). De forma similar, la evaluación de la respuesta al metilfenidato utilizando TEP reveló cambios en los receptores de la DA que impactaban sobre los síntomas de inatención e hiperactividad-impulsividad (Rosa-Neto y cols., 2005). El uso de la **tomografía computarizada por emisión de fotones individuales** (del inglés *single photon emission computed tomography*, SPECT) muestra una reducción en el metabolismo de la glucosa en corteza premotora, estriato, tálamo, hipocampo y cíngulo (Himelstein y cols., 2000; Valera y Seidman, 2006). Por su parte, los estudios de RMN en TDAH han usado diseños de casos y controles en la búsqueda de alteraciones estructurales específicas, identificando bajos volúmenes en regiones del cuerpo calloso que apoyan la presencia de anomalías en circuitos fronto-estriales (Castellanos y cols., 1994) y desarrollo anormal de estructuras del núcleo caudado, que no mejoran con el tratamiento (Castellanos y cols., 2002); así como anomalías en la corteza prefrontal derecha, sustancia blanca parieto-occipital y globo pálido (Himelstein y cols., 2000; Valera y Seidman, 2006). Los estudios funcionales, como la **resonancia magnética nuclear funcional** (RMNf), ha encontrado en individuos con TDAH alteraciones fisiológicas en: lóbulos frontales, ganglios basales, cuerpo calloso y cerebelo (Giedd y cols., 2001) y una relación (aún poco concluyente) entre los genes candidatos de DA y alteraciones en el caudado en gemelos afectados discordantes (Bobb y cols., 2005; Castellanos y cols., 1998).

Los **estudios de potenciales relacionados con eventos** han encontrado en individuos con TDAH alteraciones en el sostenimiento, selectividad, control atencional y comportamiento (Manly y cols., 2001); en el enganche atencional (Wilding, 2005); reducción de la amplitud de la P3a (formas de onda negativa selectiva en los niños), relacionada con los errores en las tareas y en el pico de onda a los 100 m/seg después del inicio de la respuesta motora (Perchet y cols., 2001) y un aumento de las ondas tempranas posteriores negativas (OTPN), generando una activación de abajo-arriba a diferencia de las tareas neutras (Schupp y cols., 2003). Estos hallazgos son consistentes con reducción en la actividad del área dorsal de la corteza anterior del cíngulo (CAC); lo que sugiere un déficit global en el esfuerzo cognitivo de las operaciones relacionadas con esta región cerebral en el TDAH. Otros hallazgos han sido: una reducción de la onda N200 (forma de onda negativa que aparece a los 200 mseg) en la corteza frontal inferior derecha y en las ondas positivas P de 250-500m/seg, las cuales anticipan fallas en la inhibición en la región frontal derecha (Pliszka y cols., 2000) y que se han asociado a un menor porcentaje global de inhibición, incremento en la latencia en los tiempos de reacción (Booth y cols., 2007; Overtom y cols., 2002; Perchet y cols., 2001), mayor número de errores por descontrol motor, mayores alteraciones durante el procesamiento de la anticipación del estímulo para la preparación motora (Banaschewski y cols., 2003) y un menor intervalo entre las ondas N200-P300 y la respuesta motora. Estos fenómenos pueden ser explicados por inmadurez de la función ejecutiva de los niños con TDAH, específicamente en los mecanismos de planeación y anticipación (Perchet y cols., 2001), asociada también a una mayor desinhibición y fallas en la regulación emocional y dificultades para enmascarar emociones, incluso ante la solicitud explícita de inhibir sus emociones (Walcott y Landau, 2004).

Diagnóstico

Desde la perspectiva del diagnóstico clínico psiquiátrico se ha establecido que el TDAH produce síntomas persistentes de inatención, hiperactividad-impulsividad. Algunos de estos síntomas deben estar presentes antes de los siete años, con un impacto negativo en las actividades académicas, familiares, sociales y laborales. Debe cumplirse el criterio de exclusión, según el cual los síntomas no se explican por ningún otro trastorno psiquiátrico, neurológico, ni por otro tipo de enfermedad médica general (*American Psychiatric Association*, 1994; 2000; Barkley, 1998a; 1998b; *The MTA Cooperative Group*, 1999). El diagnóstico patrón de oro aceptado por las guías clínicas en EUA es el realizado a través de una de las entrevistas psiquiátricas estructuradas validadas por la Asociación Americana de Psiquiatría. También se acepta como diagnóstico patrón de oro la concordancia en la evaluación por parte de dos psiquiatras con entrevista semiestructurada, o el consenso de un grupo de expertos, entre los cuales debe haber un psiquiatra experto en trastornos de conducta en niños y adolescentes. Al diagnóstico de TDAH se le puede agregar el diagnóstico de TD, o abusos de dependencia de sustancias, depresión, trastorno afectivo bipolar, o de ansiedad, los cuales pueden considerarse como comorbilidades (*American Psychiatric Association*, 1994, 2000).

La entrevista psiquiátrica para niños (del inglés: *Spanish Diagnosis Interview Schedule for Children-DISC IV*) fue traducida al español y adaptada a partir de un estudio transcultural de TDAH y trastornos infantiles (Bravo y cols., 1993). Cuenta con una versión para padres y otra para niños, los síntomas son evaluados a partir de la descripción de la evolución durante un año y el último mes de presentación de los síntomas. El instrumento evalúa seis alteraciones funcionales específicas relacionadas con los cuidadores, familiares, amigos, docentes y el funcionamiento escolar en general. La *Mini International Neuropsychiatric Interview* (MINI) es una entrevista diagnóstica estructurada de breve duración que explora los principales trastornos psiquiátricos del Eje I del DSM-IV y la CIE-10, ha sido utilizada como estándar de oro en el diagnóstico de trastorno de conducta, fue adaptada al español por Ferrando y colaboradores, 2000.

Los cuestionarios son una herramienta útil en el diagnóstico del niño con TDAH, por cuanto proveen una medida para cuantificar la opinión de los informantes, expresada de manera cualitativa (Barkley, 1998a). Las escalas de rastreo de padres y maestros son cruciales en la comprensión del TDAH y en la determinación de las causas y factores de riesgo asociados a cada subtipo (Burns y cols., 2003). Las escalas comportamentales son utilizadas por los clínicos como complemento de la información obtenida en la entrevista (McGough, y McCracken, 2000). Sin embargo, se deben reconocer que ellas tienen limitaciones a nivel de validez y confiabilidad (Barkley, 1998).

En el TDAH en adultos por su parte ha planteado la discusión sobre los criterios que validan el diagnóstico, debido a que su aplicabilidad en la edad adulta es pobre y los criterios no han sido validados más allá de la adolescencia. El DSM IV ha descrito sólo la naturaleza persistente de algunos de los síntomas en la adultez, pero la validez de los criterios específicos y de las escalas que contribuirían están en fase inicial, y sólo se han investigado de forma retrospectiva (McGough y cols., 2004). Para la evaluación del TDAH en adultos se pueden señalar la utilidad de la escala WURS (del inglés: *Wender Utah Rating Scale*) y la adaptación clínica de los criterios del DSM-IV, los cuales brindan elementos para la selección de pacientes que pueden ser individuos de validaciones neurobiológicas, relacionadas con aspectos genéticos y utilidad del medicamento a partir de pruebas neuropsicológicas, EEG (electroencefalograma), neuroimágenes y potenciales

evocados cognitivos. Dadas las limitaciones de basar el diagnóstico en información retrospectiva, la probabilidad de sesgos de memoria es muy alta, sobre todo porque cuando el paciente tiene un TDAH severo, puede ser propenso a restarle importancia a los síntomas y sus consecuencias. Por esta razón, se necesita con urgencia el desarrollo de criterios suficientemente claros para el diagnóstico en el adulto (McGough y cols., 2004). La escala WURS, ha sido la más utilizada en el reconocimiento retrospectivo de los síntomas de trastorno atencional, y hasta el momento es la única que tiene validez convergente con los criterios retrospectivos obtenidos mediante la entrevista psiquiátrica (Wender, 1987).

Una de las limitaciones importantes de los criterios aceptados en el momento para el diagnóstico psiquiátrico (*American Psychiatric Association*, 1994, 2000; Barkley, 1998a) es la de no incluir el núcleo fundamental emocional del TDAH: la despreocupación extrema, la incapacidad para estresarse. Tampoco se incluye la tendencia persistente al aplazamiento irresponsable. Estas fallas en la estructuración de los criterios producen frecuentes errores de diagnóstico, que llevan a confundir el TDAH con trastornos de síntomas similares en la conducta, como el trastorno afectivo bipolar, la depresión, el trastorno obsesivo compulsivo y el síndrome de Asperger (Barkley, 1998 a; 1998b; *The MTA Cooperative Group*, 1999).

Estado actual del tratamiento más eficaz del TDAH basado en las causas, su neurofisiología y su eficacia

El estudio cooperativo norteamericano, coordinado por el Instituto Nacional de Salud Mental (*National Institute of Mental Health* [NIMH]) de EUA, desde 1992 ha venido comparando diversas técnicas terapéuticas. Utilizando una muestra seleccionada de manera aleatoria de niños entre 7 y 9 años, con seguimiento durante 14 meses, con una metodología doble ciego y de tratamiento cruzado, encontró que el tratamiento farmacológico con psicoestimulantes fue significativamente superior para el control de los síntomas de TDAH. De otro lado, mostró que la psicoterapia intensiva de control de la conducta o el manejo psicoeducativo de la comunidad no produjeron mejoras significativas sobre los síntomas de TDAH. También informó que el tratamiento combinado, usando medicación más psicoterapia, fue superior que el uso de la medicación sola, para el control del TDAH complicado. La psicoterapia de control conductual intensiva fue igual al manejo psicoeducativo de la comunidad, produciendo una mejoría significativa, superior al placebo. La psicoterapia intensiva o la intervención psicoeducativa comunitaria fueron superiores a la medicación sola en el control de los problemas específicos de la conducta, de los emocionales y afectivos (oposicionismo, violencia, robos, piromanía, fugaz del colegio, depresión, ansiedad, otros). Los hallazgos sugieren que para la TDAH sin complicaciones en etapas tempranas se debe utilizar la medicación sola. Una combinación de medicación con psicoterapia y estrategias psicoeducativas comunitarias sería el tipo de intervención adecuada para controlar y prevenir las complicaciones del TDAH durante la adolescencia y la adultez temprana. Avances recientes de la misma investigación han encontrado que es posible manejar exitosamente el TDAH sin medicación si el número de estudiantes en los salones de clases es de 10 o menos en el preescolar, 15 o menos en la etapa escolar y 20 o menos en el bachillerato. Este tipo de aulas de trabajo se han desarrollado en las llamadas escuelas experimentales, en las cuales se incluyen estrategias pedagógicas para reducir la duración de las clases magistrales a menos de 30 minutos, incrementar los trabajos de campo y el uso de actividades interactivas con videos y computadoras. Con este tipo de manejo estructurado se informó que

la medicación se usó ocho veces más en las escuelas tradicionales en EUA, en comparación con las escuelas experimentales con control estructurado de las actividades académicas. Estas escuelas experimentales requirieron, además, del acompañamiento comprometido de los padres, para mantener el mismo ambiente estructurado en los hogares (*International Consensus Statement on ADHD*, 2002; *The MTA Cooperative Group*, 1999).

Tratamientos no recomendados

Existe una serie de aproximaciones terapéuticas farmacológicas y no farmacológicas, cuya eficacia sólo ha sido demostrada de manera anecdótica en algunos casos y en estudios no controlados, por lo cual no son recomendables. Los estudios con muestras aleatorias, doble ciego, controlados y de modalidad cruzada han mostrado que estas formas de tratamiento tienen una eficacia comparable al placebo. Estos tipos de tratamiento incluyen: la estimulación vestibular, la relajación con *biofeedback*, el *neurobiofeedback* electroencefalográfico, las vitaminas, las dietas hipoglúcidas, el entrenamiento cognitivo con computadora, la terapia cognitivo-emocional, las medicaciones homeopáticas, las drogas naturistas, los tranquilizantes mayores y los ácidos grasos omega 3 (Barkley, 1998a; 1998b; Salle y Gill, 1998; The MTA Cooperative Group, 1999).

Conclusiones

El TDAH es considerado en la actualidad como un trastorno del neurodesarrollo que ocasiona síntomas persistentes de inatención e hiperactividad-impulsividad, los cuales producen un impacto negativo en las actividades académicas, familiares, sociales y laborales. La incapacidad para preocuparse (generar estrés) y hacer esfuerzos cognitivos frente a las situaciones que representan problemas u obstáculos parece ser el proceso básico responsable de los síntomas del TDAH. Los estudios muestran evidencias sólidas y concurrentes acerca de la existencia de una alteración genética como causa principal del TDAH, que modifica negativamente la actividad de la dopamina, lo cual parece generar una alteración en la capacidad para hacer esfuerzos, con dificultades para esperar despreocupación y procrastinación persistentes. Existen dos grupos de investigación sobre la genética del TDAH en el mundo que parecen haber avanzado mucho en la búsqueda como para comprometerse en tener secuenciados los dos primeros genes reales ligados con la aparición del TDAH, los cuales estarían situados en los loci 4q13.2 y 17p11. Existe una forma de TDAH causado por lesiones del cerebro, según los datos de los estudios de gemelos idénticos discordantes, y según los estudios de factores de riesgo ambiental. Los factores de riesgo ambientales más fuertes, asociados con el diagnóstico de TDAH, son el consumo de cigarrillo y la embriaguez materna durante el embarazo, el trauma de cráneo moderado del niño durante los primeros años de la infancia, el retraso leve en el desarrollo del habla y las convulsiones febriles. La asociación del TDAH con condiciones familiares y sociales adversas produce el llamado TDC o complejo psicopatológico TDAH-TD severos-dependencia al cigarrillo-alcohol y sustancias, cuyas consecuencias personales, familiares y sociales a partir de la adolescencia son generalmente devastadoras. El tratamiento adecuado del TDAH debe ser una mezcla de educación, salud mental preventiva, farmacoterapia, psicoterapia y la creación de grupos de apoyo social a lo largo de la vida de las personas afectadas y sus familias.

Referencias

- Abrantes, A., Strong, D., Ramsey, S., Lewinsohn, P. & Brown, R. (2005). Substance use disorder characteristics and externalizing problems among inpatient adolescent smokers. *Journal of Psychoactive Drugs*, 37, 391-399.
- Abikoff, H. & Gittelman, R. (1985). Hyperactive children treated with stimulants. *Archives of General Psychiatry*, 42, 953-961.
- Acosta, M., Arcos-Burgos, M. & Muenke, M. (2004). Attention deficit/ hyperactivity disorder (ADHD): complex phenotype, simple genotype. *Genetics in Medicine*, 6, 1-15.
- Adler, L., Resnick, B., Kunz, M. & Devinsky O. (1995). Open label trial of venlafaxine in adults with attention deficit disorder. *Biological Psychiatry*, 31, 785-788.
- Allen, N., Lewinsohn, P. & Seeley, J. (1998). Prenatal and perinatal influences on risk for psychopathology in childhood and adolescence. *Development and Psychopathology*, 10, 513-529.
- American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and statistic manual of mental disorders* (4a. ed.). Washington, DC, EUA: Author.
- American Psychiatric Association. (2000).. *Diagnostic and statistic manual of mental disorders, text revised, Plus (DSM IV -TR, Plus) CD Rom Version*. Washington, DC, EUA: Author.
- Arcos-Burgos, M., Castellanos, F., Lopera, F., Pineda, D., Palacio, J., Garcia, M. et al. (2002). Attention-Deficit/ hyperactivity disorder (ADHD): feasibility of linkage in a genetic isolate using extended and multigenerational pedigrees. *Clinical Genetics*, 61, 335-343.
- Arcos-Burgos, M., Castellanos, F., Konecki, D., Lopera, F., Pineda, D., Palacio, J. et al. (2004a). Pedigree disequilibrium test (PDT) replicates association and linkage between DRD4 and ADHD in multigenerational and extended pedigrees from a genetic isolate. *Molecular Psychiatry*, 9, 252-259.
- Arcos-Burgos, M., Castellanos, F., Pineda, D., Lopera, F., Palacio, J., Palacio, L. et al. (2004b). Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder in a Population Isolate: Linkage to Loci at 4q13.2, 5q33.3, 11q22, and 17p11. *American Journal of Human Genetics*, 75, 998-1014.
- Arcos-Burgos, M. & Muenke, M. (2002). Genetics of population isolates. *Clinical Genetics*, 61, 233-247.
- Banaschewski, T., Brandeis, D., Heinrich, H., Albrecht, B., Brunner, E. & Rothenberger, A. (2003). Questioning inhibitory control as the specific deficit of ADHD- evidence from brain electrical activity. *Journal of Neural Transmission*, 111, 841-864.
- Banerjee, T., Middleton, F. & Faraone, S. (2007). Environmental risk factors for attention-deficit hyperactivity disorder. *Acta Paediatrica*, 96, 1269-74.
- Barkley, R. (1998a). *Attention deficit hyperactivity disorder. A handbook for diagnosis and treatment*. Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Barkley, R. (1998b). Attention-Deficit Hyperactivity Disorder. En E. Mash & R.A. Barkley (Eds.), *Treatment of childhood disorders* (2a. ed.). Nueva York, EUA: The Guilford Press.
- Barkley, R. & Smith, K., Fischer, M. & Navia, B. (2006). An examination of the behavioral and neuropsychological correlates of three ADHD candidate gene polymorphisms (DRD4 7+, DBH TaqI A2, and DAT1 40 bp VNTR) in hyperactive and normal children followed to adulthood. *American Journal of Medical Genetics. Part B, Neuropsychiatric genetics*, 141, 487-498.
- Barr, C., Kroft, J., Feng, Y., Wigg, K., Roberts, W., Malone, M. et al. (2002). The Norepinephrine transporter gene and attention-deficit/ hyperactivity disorder. *American Journal of Medical Genetics. Part B, Neuropsychiatric Genetics*, 114, 255-259.
- Biederman, J., Heiligenstein, H., Faries, E., Galil, N., Dittmann, R., Emslie, J. et al. (2002). Atomoxetine ADHD study group. Efficacy of atomoxetine versus placebo in school-age girls with attention-deficit/ hyperactivity disorder. *Pediatrics*, 110, 1-7
- Biederman, J., Spencer, T. & Wilens, T. (2004). Evidence-based pharmacotherapy for attention-deficit hyperactivity disorder. *International Journal of Neuropsychopharmacology*, 7, 77-97.
- Biederman, J., Faraone, S., Keenan, K., Benjamin, J., Krifcher, B., Moore, C. et al. (1992). Further evidence for family – genetic risk factors in attention deficit hyperactivity disorder (ADHD): Patterns of comorbidity in probands and relatives in psychiatrically and pediatrically referred samples. *Archives of General Psychiatry*, 49, 728-738.
- Biederman, J., Faraone, S., Mick, E., Spencer, T., Wilens, T., Kiely, K. et al. (1995). Warburton R. High risk for attention deficit hyperactivity disorder among children of parents with childhood onset of the disorder: a pilot study. *The American Journal of Psychiatry*, 152, 431-435.
- Bloom, D., Levin, H., Ewing-Cobb, L., Saunders, A., Song, J., Fletcher, J. & Kowatch, R. (2001). Lifetime and novel psychiatric disorders after pediatric traumatic brain injury. *Journal of American Academy Child and Adolescent Psychiatry*, 40, 572-579.
- Blum, K., Cull, J., Braverman, E. & Comings, D. (1996). Reward Deficiency Syndrome. *American Scientist*, 84, 132-145.
- Bobb, A., Addington, A., Sidransky, E., Gornick, M., Lerch, J., Greenstein, D. et al. (2005). Support for association between ADHD and two candidate genes: NET1 and DRD1. *American Journal of Medical Genetics. Part B, Neuropsychiatric Genetics*, 134, 67-72.

- Booth, J., Carlson, C. & Tucker, D. (2007). Performance on a neurocognitive measure of alerting differentiates ADHD combined and inattentive subtypes: A preliminary report. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 22, 423-432.
- Bravo, M., Woodbury-Fariña, M., Canino, G. & Rubio-Stipec, M. (1993). The Spanish translation and cultural adaptation of the Diagnostic Interview Schedule for Children (DISC) in Puerto Rico. *Culture, Medicine and Psychiatry*, 17, 329-344.
- Brookes, K., Mill, J., Guindalini, C., Curran, S., Xu, X., Knight, J. et al. (2006). A common haplotype of the dopamine transporter gene associated with attention-deficit/hyperactivity disorder and interacting with maternal use of alcohol during pregnancy. *Archives of General Psychiatry*, 63, 74-81.
- Bymaster, F., Katner, J., Nelson, D., Hemrick-Luecke, S., Threlkeld, P., Heiligenstein, J. et al. (2002). Atomoxetine increase extracellular levels of norepinephrine and dopamine in prefrontal cortex of rat: a potential mechanism for efficacy in attention-deficit/hyperactivity disorder. *Neuropsychopharmacology*, 27, 699-711.
- Burns, G., Walsh, J. & Gómez, R. (2003). Convergent and discriminant validity of trait and source effect in ADHD-Inattention and Hyperactivity/Impulsivity Measures Across a 3 month interval. *Journal of Abnormal Child and Psychology*, 31, 529-541.
- Carrasco, X., Rothhammer, P., Moraga, M., Henriquez, H., Chakraborty, R., Aboitiz, F. & Rothhammer, F. (2006). Genotypic interaction between DRD4 and DAT1 loci is a high risk factor for attention-deficit/hyperactivity disorder in Chilean families. *American Journal of Medical Genetics. Part B, Neuropsychiatric Genetics*, 141, 51-54.
- Catroppa, C. & Anderson, V. (1999). Attentional skills in the acute phase following pediatric traumatic brain injury. *Child Neuropsychology*, 5, 251-264.
- Castellanos, F., Giedd, J., Eckburg, P., Marsh, W., Vaituzis, A., Kaysen, D. et al. (1994). Quantitative morphology of the caudate nucleus in attention deficit hyperactivity disorder. *The American Journal of Psychiatry*, 151, 1791-1796.
- Castellanos, F., Lau, E., Tayebi, N., Lee, P., Long, R., Giedd, J. et al. (1998). Lack of an association between a dopamine-4 receptor polymorphism and attention-deficit/hyperactivity disorder: genetic and brain morphometric analyses. *Molecular Psychiatry*, 3, 431-434.
- Castellanos, F., Lee, P., Sharp, W., Jeffries, N., Greenstein, D., Clasen, L. et al. (2002). Developmental trajectories of brain volume abnormalities in children and adolescents with attention-deficit/hyperactivity disorder. *JAMA: The Journal of the American Medical Association*, 288, 1740-1748.
- Castellanos, F. & Rapoport, J. (1992). Etiology of attention-deficit hyperactivity disorder. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, 1, 373-384.
- Castellanos, F., Sharp, W., Gottesman, R., Greenstein, D., Giedd, J. & Rapoport, J. (2003). Anatomic brain abnormalities in monozygotic twins discordant for attention deficit hyperactivity disorder. *The American Journal of Psychiatry*, 160, 1693-1696.
- Castellanos, F. & Tannock, R. (2002). Neuroscience of attention-deficit/hyperactivity disorder: the search for endophenotypes. *Nature Reviews. Neuroscience*, 3, 617-628.
- Chang, Y., Guo, N., Huang, C., Wang, S. & Tsai, J. (2000). Neurocognitive attention and behavior outcome of school-age children with a history of febrile convulsions: a population study. *Epilepsia*, 41, 412-420.
- Chouinard, G., Annable, L. & Bradwejn, J. (1984). An early phase II clinical trial of tomoxetine (LY139603) in the treatment of newly admitted depressed patients. *Psychopharmacology*, 83, 126-128.
- Comings, D., Comings, B., Muhleman, D., Dietz, G., Shahbahrani, B., Tast, D. et al. (1991). The dopamine D2 receptor locus as a modifying gene in neuropsychiatric disorders. *JAMA: The Journal of the American Medical Association*, 266, 1793-1800.
- Cook, E. Jr., Stein, M., Krasowski, M., Cox, N., Olkon, D., Kieffer, J. & Leventhal, B. (1995). Association of attention-deficit disorder and the dopamine transporter gene. *American Journal of Human Genetics*, 56, 993-998.
- Cukrowicz, K., Taylor, J., Schatschneider, C. & Iacono, W. (2006). Personality differences in children and adolescents with attention-deficit/hyperactivity disorder, conduct disorder, and controls. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, and *Allied Disciplines*, 47, 151-159.
- Curran, S., Mill, J., Sham, P., Rijdsdijk, F., Marusic, K., Taylor, E. & Asherson, P. (2001). QTL association analysis of the DRD4 exon 3 VNTR polymorphism in a population sample of children screened with parent rating scale for ADHD symptoms. *American Journal of Medical Genetics*, 105, 387-393.
- Dery, M., Toupin, J., Pauze, R., Mercier, H. & Fortin, L. (1999). Neuropsychological characteristics of adolescents with conduct disorder: association with attention deficit hyperactivity and aggression. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 27, 225-236.
- Domizio, S., Verrotti, A., Ramenghi, L., Sabatino, G. & Morgese, G. (1993). Anti-epileptic therapy and behaviour disturbances in children. *Child's Nervous System*, 9, 272-274.
- Donnelly, M., Zemetkin, A., Rapoport, J., Ismond, D., Weingartner, H., Lane, E., Oliver, J., Linnoila, M., & Potter, W. (1986). Treatment of hyperactivity with disipramine: Plasma drug concentration, cardiovascular effects, plasma and urinary catecholamine levels and clinical response. *Clinical Pharmacology and Therapeutics*, 39, 72-81.
- Doyle, A., Willcutt, E., Seidman, L., Biederman, J., Chouinard, V., Silva, J. & Faraone, S. (2005). Attention-Deficit/Hyperactivity disorder endophenotypes. *Biological Psychiatry*, 57, 1324-1335.
- Ehringer, M., Rhee, S., Young, S., Corley, R. & Hewitt, J. (2006). Genetic and environmental contributions to common psychopathologies of childhood and adolescence: a study of twins and their siblings. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 34, 1-17.

- Elia, J., Borchering, B., Potter, W., Mefford, I., Rapoport, J. & Keysor, C. (1990). Stimulant drug treatment of hyperactivity: Biochemical correlates. *Clinical Pharmacology and Therapeutics*, 48, 57-66.
- Faraone, S. & Biederman, J. (1994). Genetics of attention-deficit hyperactivity disorder. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, 3, 285-302.
- Ferrando, L., Bobes, J., Gibert, J., Soto M. & Soto, O. (2000). MINI Entrevista Neuropsiquiátrica Internacional (MINI International Neuropsychiatric Interview, MINI). *Instrumentos de detección y orientación diagnóstica*. Recuperado de: <http://www.novartis.es>
- Fisher, S., Francks, C., McCracken, J., McGough, J., Marlow, A., MacPhie, I. et al. (2002). A genomewide scan for loci involved in attention-deficit/hyperactivity disorder. *American Journal of Human Genetics*, 70, 183-1196.
- Gelernter, J., Vandenbergh, D., Kruger, S., Pauls, D., Kurlan, R., Pakstis, A. et al. (1995). The dopamine transporter protein gene (SLC6A3): primary linkage mapping and linkage studies in Tourette syndrome. *Genomics*, 30, 459-463.
- Gerring, J., Brady, K., Chen, A., Quinn, C., Herskovits, E., Bandeen-Roche, K. et al. (2000). Neuroimaging variables related to development of secondary attention deficit hyperactivity disorder after closed head injury in children and adolescents. *Brain Injury*, 14, 205-218.
- Giedd, J., Blumenthal, J., Molloy, E. & Castellanos, F. (2001). Brain imaging of attention deficit/hyperactivity disorder. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 931, 33-49.
- Greenhill, L. (1992). Pharmacologic treatment of attention deficit hyperactivity disorder. *Pediatrics Psychopharmacology*, 15, 1-27.
- Harris JC. (1995). *Developmental Neuropsychiatry*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Hebebrand, J., Dempfle, A., Saar, K., Thiele, H., Herpertz-Dahlmann, B., Linder, M. et al. (2006). A genome-wide scan for attention-deficit/hyperactivity disorder in 155 German sib-pairs. *Molecular Psychiatry*, 11, 196-205.
- Herskovits, E., Megalooikonomou, V., Davatzikos, C., Chen, A., Bryan, R. & Gerring, J. (1999). Is the spatial distribution of brain lesions associated with closed-head injury predictive of subsequent development of attention deficit/hyperactivity disorder? Analysis with brain-image database. *Radiology*, 213, 389-394.
- Himelstein, J., Schulz, K., Newcorn, J. & Halperin, J. (2000). The neurobiology of attention disorder. *Frontiers in Bioscience*, 5, d461-478.
- Holmes, J., Payton, A., Barret, J., Harrington, R., McGuffin, P., Owen, M. et al. (2002). Association of DRD4 in children with ADHD and comorbid conduct problems. *American Journal of Medical Genetics*, 114, 150-153.
- Hudziak, J., Heath, A., Madden, P., Reich, W., Bucholz, K., Slutske, W. et al. (1998). Latent class and factor analysis of DSM-IV ADHD: A twin study of female adolescents. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 37, 848-857.
- Hunt, R. Arnsten, A. & Asbell, M. (1995). An open trial of guanfacine in the treatment of attention deficit hyperactivity disorder. *Journal of American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 34, 50-54.
- Hunt, R., Cohen, D., Anderson, G. & Clarck, L. (1984). Possible changes in noradrenergic receptor sensitivity following methylphenidate treatment: Growth hormone and MHPG response to clonidine challenge in children with attention deficit disorder and hyperactivity. *Life Science*, 35, 885-897.
- Hynd, G., Semrud-Clikeman, M., Lorys, A., Novey, E. & Eliopoulos, D. (1990). Brain morphology in developmental dyslexia and attention deficit/hyperactivity. *Archives of Neurology*, 47, 919-926.
- International Consensus Statement on ADHD. (2002). *Clinical Child and Family Psychology Review*, 5, 89-111.
- Jain, M., Palacio, L., Castellanos, F., Palacio, J., Pineda, D., Restrepo, M. et al. (2007). Attention-deficit/hyperactivity disorder and comorbid disruptive behavior disorders: evidence of pleiotropy and new susceptibility loci. *Biological Psychiatry*, 61, 1329-1339.
- Lawson, D., Turic, D., Langley, K., Pay, H., Govan, C., Norton, N. et al. (2003). Association analysis of monoamine oxidase A and attention deficit hyperactivity disorder. *American Journal of Medical Genetics. Part B, Neuropsychiatric Genetics*, 116, 84-89.
- Levy, F., Hay, D., Mc Stephen, M., Wood, C. & Waldman, I. (1997). Attention-deficit hyperactivity disorder: A category or a continuum? Genetic analysis of a large-scale twin study. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 36, 737-744.
- Li, D., Sham, P., Owen, M. & He, L. (2006). Meta-analysis shows significant association between dopamine system genes and attention deficit hyperactivity disorder (ADHD). *Human Molecular Genetics*, 15, 2276-2284.
- Lim, M., Kim, H., Paik, K., Cho, S., Yoon do, Y. & Lee, H. (2006). Association of the DAT1 polymorphism with attention deficit hyperactivity disorder (ADHD): a family-based approach. *American Journal of Medical Genetics. Part B, Neuropsychiatric Genetics*, 141, 309-311.
- Linn, K., Dalsgaard, S., Obel, C., Wiborg, K., Henriksen, T., Rodriguez, A. et al. (2003). Maternal lifestyle factors in pregnancy risk of attention deficit hyperactivity disorder and associated behaviors. Review of the current evidence. *The American Journal of Psychiatry*, 160, 1028-1040.
- Loeber, R., Burke, J., Lahey, B., Winters, A. & Zera, M. (2000). Oppositional defiant and conduct disorder: a review of past 10 years, part I. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 39, 1468-1484.
- Lopera, F., Palacio, L., Jiménez, I., Villegas, P., Puerta, IC., Pineda, D., Jiménez, M. & Arcos-Burgos, M. (1999). Discriminación de factores genéticos en déficit de atención. *Revista de Neurología*, 28, 660-664.

- Lou, H., Henriksen, L. & Bruhn, P. (1984). Focal cerebral hypoperfusion in children with dysphasia and/or attention deficit disorder. *Archives of Neurology*, 41, 825-829.
- Lou, H., Henriksen, L., Bruhn, P., Borner, H. & Nielsen, J. (1989). Striatal dysfunction in attention deficit and hyperkinetic disorder. *Archives of Neurology*, 46, 48-52.
- Lou, H., Rosa, P., Pryds, O., Karrebaek, H., Lunding, J., Cumming, P., & Gjedde, A. (2004). ADHD: increased dopamine receptor availability linked to attention deficit and low neonatal cerebral blood flow. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 46, 179-183.
- Manly, T., Anderson, V., Nimmo-Smith, I., Turner, A., Watson, P. & Robertson, I. (2001). The differential assessment of children's attention: the Test of Everyday Attention for Children (TEA-Ch), normative sample and ADHD performance. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, and Allied Disciplines*, 42, 1065-1081.
- Manor, I., Tyano, S., Eisenberg, J., Bachner-Melman, R., Kotler, M. & Ebstein RP. (2002). The short DRD4 repeats confer risk to attention deficit hyperactivity disorder in a family-based design and impair performance on a continuous performance test (TOVA). *Molecular Psychiatry*, 7, 790-794.
- Mannuzza, S., Klein, R., Bessler, A., Malloy, P. & LaPadula, M. (1993). Adult outcome of hyperactive boys. Educational achievement, occupational rank, and psychiatric status. *Archives of General Psychiatry*, 50, 565-576.
- Mannuzza, S., Klein, R., Bonagura, N., Malloy, P., Giampino T. & Addalli K. (1991). Hyperactive boys almost grown up. V. Replication of psychiatric status. *Archives of General Psychiatry*, 48, 77-83.
- Max, J., Lindgren, S., Knutson, C., Pearson, C., Ihrig, D. & Welborn, A. (1998). Child and adolescent traumatic brain injury: correlates of disruptive behaviour disorders. *Brain Injury*, 12, 41-52.
- McCracken, J. (1998). Attention-deficit/hyperactivity disorder II: Neuropsychiatric aspects. En C. Coffey & R. Brumback (Eds.). *Textbook of pediatric neuropsychiatry* (pp. 483-501), Washington, DC, EUA: American Psychiatric Press.
- McCracken, J., Smalley, S., McGough, J., Crawford, L., Del'Home, M., Cantor, R. *et al.* (2000). Evidence for linkage of tandem duplication polymorphism upstream of the dopamine D4 receptor gene (DRD4) with attention deficit hyperactivity disorder (ADHD). *Molecular Psychiatry*, 5, 531-536.
- McGough, J., & Barkley, R. (2004). Diagnostic controversies in adult attention deficit hyperactivity disorder. *American Journal of Psychiatry*, 161, 1948-1956.
- McGough, J., & McCracken, J. (2000). Assessment of attention deficit hyperactivity disorder: a review of recent literature. *Current Opinion in Pediatrics*, 12, 319-324.
- Milberger, S., Biederman, J., Faraone, S., Chen, L. & Jones, J. (1996). Is maternal smoking during pregnancy a risk factor for attention deficit hyperactivity disorder in children? *The American Journal of Psychiatry*, 153, 1138-1142.
- Milberger, S., Biederman, J., Faraone, S. & Jones, J. (1998). Further evidence of an association between maternal smoking during pregnancy and attention deficit hyperactivity disorder: findings from a high-risk sample of siblings. *Journal of Clinical Child Psychology*, 27, 352-58.
- Milberger, S., Biederman, J., Faraone, S., Guite, J. & Tsuang, M. (1997). Pregnancy, delivery and infancy complications and attention deficit hyperactivity disorder: issues of gene-environment interaction. *Biological Psychiatry*, 53, 65-75.
- Moffitt, T. (1993). Adolescence-limited and life-course-persistent antisocial behavior: a developmental taxonomy. *Psychological Review*, 100, 674-701.
- Ogdie, M., Macphie, I., Minassian, S., Yang, M., Fisher S, Francks C. *et al.* (2002). A genomewide scan for attention-deficit/hyperactivity disorder in an extended sample: Suggestive linkage on 17p11. *American Journal of Human Genetic*, 72, 1268-1279.
- Overtom, C., Kenemans, J., Verbaten, M., Kemner, C., van der Molen, M., van Engeland, H. *et al.* (2002). Inhibition in children with attention-deficit/hyperactivity disorder: A psychophysiological study of the stop task. *Biological Psychiatry*, 51, 668-676.
- Palacio, J., Castellanos, F., Pineda, D., Lopera, F., Arcos-Burgos, M., Quiroz, Y. *et al.* (2004). Attention-deficit/hyperactivity disorder and comorbidities in 18 Paisa Colombian multigenerational families. *Journal of American Academy of Children and Adolescent Psychiatry*, 46, 1506-1515.
- Pellock, J. (1996). Pharmacological treatment of children with attention deficit hyperactivity disorder syndrome: when to start and to stop. *Internal Medicine and Pediatrics*, 11, 295-303.
- Perchet, C., Revol, O., Fournere, P., Mauguère, F. & García-Larrea, L. (2001). Attention shifts and anticipatory mechanisms in hyperactive children: An ERP study using the Posner paradigm. *Biological Psychiatry*, 50, 44-57.
- Pfiffner, L., McBurnett, K., Rathouz, P. & Judice, S. (2005). Family correlates of oppositional and conduct disorders in children with attention. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 33, 551-563.
- Pineda, D., Aguirre-Acevedo, D., Lopera, F. & Pineda, D. E. (2007). Taxometría de conglomerados del trastorno por déficit de atención/hiperactividad con análisis de clases latentes y de correspondencias. *Universitas Psychologica*, 6, 409-423.
- Pineda, D., Puerta, I., Merchán, V., Arango, C., Galvis, A., Velásquez, B. *et al.* (2003). Factores perinatales asociados con la aparición del trastorno por deficiencia de atención en niños de la comunidad colombiana "Paisa". *Revista de Neurología*, 36, 609-613.
- Pliszka, S., Liotti, M. & Woldorff, M. (2000). Inhibitory control in children with attention-deficit/hyperactivity disorder: Event-related potentials identify the processing component and timing of an impairment right-frontal response-inhibition mechanism. *Biological Psychiatry*, 48, 238-246.

- Puerta, I., Martínez, J. & Pineda, D. (2002). Prevalencia de retardo mental en adolescentes con trastorno disocial de la conducta. *Revista de Neurología*, 35, 1014-1018.
- Rhee, S., Waldman, I., Hay, D. & Levy, F. (1999). Sex differences in genetic and environmental influences on DSM-III-R attention-deficit/hyperactivity disorder. *Journal of Abnormal Psychology*, 108, 24-41.
- Riccio, C., Hynd, G., Cohen, M. & González, J. (1993). Neurobiological basis of attention-deficit hyperactivity disorder. *Exceptional Children*, 60, 118-124.
- Rodríguez, A. & Bohlin, G. (2005). Are maternal smoking and stress during pregnancy related to ADHD symptoms in children? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 46, 246-254.
- Roeltgen, D. & Schneider, J. (1991). Chronic low-dose MPTP in non-human primates: A possible model for attention deficit disorder. *Journal of Child Neurology*, 6, suppl: S82-S89.
- Rosa-Neto, P., Lou, H., Cumming, P., Pryds, O., Karrebaek, H., Lunding, J. & Gjedde, A. (2005). Methylphenidate-evoked changes in striatal dopamine correlate with inattention and impulsivity in adolescents with attention deficit hyperactivity disorder. *NeuroImage*, 25, 868-876.
- Salle, F. & Gill, H. (1998). Neuropsychopharmacology III: Psychostimulants. En Coffey C. & Brumback R. (Ed.). Textbook of Pediatric Neuropsychiatry (pp. 1351-1372), Washington, D.C., EUA: American Psychiatric Press.
- Scahill, L. & Schwab-Stone, M. (2000). Epidemiology of ADHD in school-age children. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, 9, 541-55.
- Schneider, J. & Kovelowski, C. (1990). Chronic exposure to low doses of MPTP cognitive deficit in motor asymptomatic monkeys. *Brain Research*, 519, 122-128.
- Schupp, H., Junghofer, M., Weihe, A. & Hamm, A. (2003). Attention and emotion, an ERP analysis of facilitated emotional stimulus processing. *Cognitive Neuroscience and Neuropsychology*, 14, 1107-1110.
- Seguin, J., Boulerice, B., Harden, P., Tremblay, R. & Pihl, R. (1999). Executive functions and physical aggression after controlling for attention deficit hyperactivity disorder, general memory and IQ. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 40, 1197-1208.
- Sharp, W., Gottesman, R., Greenstein, D., Ebens, C., Rapoport, J. & Castellanos, F. (2003). Monozygotic twins discordant for attention-deficit/hyperactivity disorder: ascertainment and clinical characteristics. *Journal of The American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 42, 93-97.
- Shaywitz, B., Cohen, D. & Bower, M. (1977). CSF monoamine metabolites in children with minimal brain dysfunction: Evidence for alteration of brain dopamine. A preliminary report. *The Journal of Pediatrics*, 90, 671-677.
- Shaywitz, B., Yager, R. & Klopfer, J. (1976). Selective brain dopamine depletion in developing rats. *Science*, 191, 305-308.
- Shaywitz, S. & Shaywitz, B. (1989). Critical issue in attention-deficit disorders. In Sagvolden T., Archer T. (Eds.), *Attention-deficit disorders: Clinical and basic research* (pp. 53-70). Hillsdale, EUA: Erlbaum.
- Sherman, D., Iacono, W. & McGue, M. (1997). Attention deficit hyperactivity disorder dimensions: A twin study of inattention and impulsivity hyperactivity. *Journal of The American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 36, 745-753.
- Simsek, M., Al-Sharbaty, M., Al-Adawi, S. & Lawatia, K. (2006). The VNTR polymorphism in the human dopamine transporter gene: improved detection and absence of association of VNTR alleles with attention-deficit hyperactivity disorder. *Genetic Testing*, 10, 31-34.
- Spencer, T., Heiligenstein, J., Biederman, J., Faries, D., Kratochvil, C., Conners, C., & Potter, W. (2002). Results from 2 proof-of-concept, placebo-controlled studies of atomoxetine in children with attention-deficit/ hyperactivity disorder. *Journal of Clinical Psychiatry*, 63, 1140-1147.
- Sondejker, F., Ferdinand, R., Oldehinkel, A., Veenstra, R., De Winter, A., Ormel, J. & Verhulst, F. (2005). Classes of adolescents with disruptive behaviors in a general population sample. *Social Psychiatry and Psychiatric Epidemiology*, 40, 931-938.
- Sunohara, G., Roberts, W., Malone, M., Schachar, R., Tannock, R., Basile, V., et al. (2000). Linkage of the dopamine D4 receptor gene and Attention-Deficit/ Hyperactivity disorder. *Journal of American Academy Child and Adolescent Psychiatry*, 39, 1537-1542.
- Swanson, J., Flodman, P., Kennedy, J., Anne-Spence, M., Moyzis, R., Schuck, S., Murias, et al. (2000). Dopamine genes and ADHD. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 24, 21-25.
- Taylor, E. & Rogers, J. (2005). Practitioner review: Early adversity and developmental disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 46, 451-467.
- Thapar, A., Fowler, T., Rice, F., Scourfield, J., Van den Bree, M., Thomas H. & Hay, D. (2003). Maternal smoking during pregnancy and attention deficit hyperactivity disorder symptoms in offspring. *American Journal of Psychiatry*, 160, 1985-1989.
- Thapar, A., Langley, K., Fowler, T., Rice, F., Turic, D., Whittinger, N. et al. (2005). Catechol-O-Methyltransferase gene variant and birth weight predict early-onset antisocial behavior in children with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Archives of General Psychiatry*, 62, 1275-1278.
- Thapar, A., Van den Bree, M., Fowler, T., Langley, K. & Whittinger, N. (2006). Predictors of antisocial behaviour in children with attention deficit hyperactivity disorder. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 15, 118-125.

- The MTA Cooperative Group. (1999). A 14-month randomized clinical trial of treatment strategies for attention-deficit/hyperactivity disorder. *Archives of General Psychiatry*, 56, 1073-1086.
- Todd, R., Neuman, R., Lobos, E., Jong, Y., Reich, W. & Heath, A. (2001). Lack of association of dopamine D4 receptor gene polymorphisms with ADHD subtypes in a population sample of twins. *American Journal of Medical Genetics*, 105, 432-438.
- Valera, E. & Seidman, L. (2006). Neurobiology of attention-deficit/hyperactivity disorder in preschoolers. *Infants & Young Children*, 19, 94-108.
- Vermeiren, R., Schwab-Stone, M., Ruchkin, V., De Clippele, A. & Deboutte, D. (2002). Predicting recidivism in adolescents from psychological and psychiatric assessment. *Comprehensive Psychiatry*, 43, 142-149.
- Walcott, C. & Landau, S. (2004). The relation between disinhibition and emotion regulation in boys with attention deficit hyperactivity disorder. *Journal of Clinical Child and Adolescent Psychology*, 33, 772-782.
- Wender, P. (1973). *The hyperactive child, adolescent and adult*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Wender, P. (1978). *The hyperactive child, adolescent and adult*. Nueva York, EUA: Oxford University Press.
- Wender, P. (1987). *The hyperactive child, adolescent and adult*. Nueva York: Oxford University Press.
- Wernicke, J. & Kratochvil, C. (2002). Safety profile of atomoxetine in the treatment of children and adolescents with ADHD. *Journal of Clinical Psychiatry*, 63, 50-55.
- Wilding, J. (2005). Is attention impaired in ADHD? *British Journal of Developmental Psychology*, 23, 487-505.
- Willcutt, E., Pennington, B., Smith, S., Cardon, L., Gayán, J., Knopik, V., Olson, R. & DeFries, J. (2002). Quantitative trait locus for reading disability on chromosome 6p. Is pleiotropic for attention-deficit/hyperactivity disorder. *American Journal of Medical Genetics, Neuropsychiatric Genetic*, 114, 260-268.
- Zappitelli, M., Pinto, T. & Grizenko, N. (2001). Pre-, peri-, and postnatal trauma in subjects with attention-deficit hyperactivity disorder. *Canadian Journal of Psychiatry*, 46, 542-548.

Trastornos neuropsicológicos y de conducta de origen genético

María de Lourdes Ramírez y Esmeralda Matute

Introducción

La relación entre herencia y conducta ha sido un tópico por historia controvertido. La primera dificultad se establece desde el momento de definir **conducta humana**. Considerando que la conducta humana se establece por la distinción de su cerebro único, un encéfalo que por características evolutivas ha desarrollado estructuras y funciones exclusivas de la especie humana que, en términos de conducta, se traducen como: lenguaje y pensamiento abstracto; entonces definir conducta humana conlleva el establecimiento de una larga descripción de actividades sociales y pensamiento, de cultura y estilos de vida, de creencias (religiones) y hábitos pero sobre todo de inteligencia, pensamiento y lenguaje.

Por otro lado, se puede decir que la conducta humana en un individuo específico, es el resultado del funcionamiento de su sistema nervioso central (desde su desarrollo hasta su maduración y envejecimiento) en respuesta a condiciones particulares de tiempo, espacio y condiciones ambientales (nutrición, salud, educación, percepción de las propias necesidades físicas, etc.) así como de las interrelaciones con otros individuos de la misma especie o de otra distinta.

En este contexto analizaremos los aspectos de la conducta humana, sus trastornos desde el punto de vista neuropsicológico y sus fundamentos hereditarios y genéticos.

Antecedentes históricos

Consideramos que el trabajo de dos pioneros del estudio de la herencia ubicado en el siglo XIX es fundamental para comprender la relación entre herencia, medio ambiente y las características cognitivas y conductuales del individuo; el de Francis Galton y el de Gregorio Mendel.

En el año de 1865, **Francis Galton** escribió dos trabajos bajo el título: *Hereditary talent and character*, donde establece uno de los paradigmas angulares de la genética e investigación de las cualidades de la mente humana. Antes de estos trabajos, era del dominio público la creencia que con voluntad se podía cambiar la propia naturaleza, en español representado por la expresión “querer es poder”.

Su trabajo, es ejemplo de diseño en investigación, ante la imposibilidad de realizar pareamientos entre humanos bajo control y habiendo establecido en el cuerpo de su trabajo que una observación aislada puede llevar a malas interpretaciones (lo ahora llamado conocimiento anecdótico), postula que sólo analizando con estadísticas amplias se podrían obtener conclusiones válidas. En este tenor, para evaluar la influencia de la herencia en el talento y el carácter humanos, obtiene información sobre una lista de personajes eminentes de su época en campos disímolos, ciencia, arte y leyes. Galton encontró un porcentaje de parentesco entre ellos mucho mayor que el encontrado en población abierta, por ello concluye que el talento y los logros de los personajes eminentes, tienen una influencia directa y mayor de la herencia biológica.

En su trabajo discute el hecho, que los hijos de padres talentosos tienen mayores oportunidades de desarrollarse que los hijos de padres no talentosos, además insiste en el hecho que habría individuos con características hereditarias para obtener logros, nacidos en familias no prominentes, pero dada la poca oportunidad para desarrollarlos, no lograrían descollar.

Este trabajo pionero, aquilata el valor de un ambiente favorable para el desarrollo de las potencialidades biológicas heredadas. Galton incluso sugirió que debería favorecerse la procreación entre los talentosos en una sociedad utópica, además acuña para ello el término **eugenesia**, que en su contexto lo explica como promover las características heredadas de los dotados en forma extraordinaria (nunca mencionó el hecho de impedir que los menos dotados se reprodujeran, como se malinterpreta por muchos el significado).

Así, el trabajo de Galton es la piedra angular del análisis cuantitativo, con el que se evalúan muchos de los rasgos o fenotipos de conducta, y es la base de lo que ahora conocemos como **herencia multifactorial**.

En 1866, **Gregorio Mendel**, un año después del trabajo de Galton, publica su trabajo **Versuche über Pflanzen-Hybriden**, donde establece lo que ahora se denominan “leyes de Mendel” y que representan el primer trabajo concreto y objetivo que le atribuye a un “determinante particulado” (conocido con el nombre de gen) la herencia de una característica biológica específica.

El trabajo de Mendel se adelantó a explicar la transmisión de los “determinantes particulados”, cuando se desconocían los mecanismos de la división celular mitótica y la meiótica, se ignoraba que en el núcleo de la célula reside la información de la herencia, que los cromosomas son los responsables de portar la información, que son moléculas de ácido desoxirribonucleico y todo el resto de datos necesarios para dar sustento bioquímico a las leyes de Mendel.

Es importante resaltar que en la herencia mendeliana (también denominada herencia monogénica) el impacto en la manifestación del patrimonio hereditario, el ambiente tiene poca o nula participación, en herencia mendeliana lo que determina un fenotipo o rasgo biológico, es la presencia de genes en determinadas combinaciones o bien su ausencia.

La herencia mendeliana en humanos, se ajusta a patrones de herencia distinguibles en árboles genealógicos y, existen abundantes trastornos de conducta de herencia mendeliana reconocidos en la literatura, principalmente aquellos que limitan o dañan las funciones intelectuales, como lo son diversos tipos de deficiencia mental.

Genes, cromosomas y herencia

En condiciones normales heredar y transmitir es una acción indistinta. La presencia o ausencia de un gen no siempre lleva implícita su expresión, ya que mecanismos de herencia de un gen determinado son independientes de la oportunidad de su expresión.

El término **innato** determina la pertenencia de una característica a la naturaleza intrínseca de un ser. El calificativo **congénito**, tiene un matiz diferente, especifica el momento del nacimiento o antes del nacimiento, como el tiempo de aparición de una característica dada. Así, el término innato conlleva el de genético y no necesariamente se manifiesta al nacer; por otro lado, el término congénito no determina obligadamente el de genético; ejemplos: la corea de Huntington, de herencia autosómica dominante, es una enfermedad que en la mayoría de los casos inicia en la cuarta década de la vida, y es debida a un defecto innato; la embriopatía por rubéola es detectable al nacimiento, (congénita) y, a pesar de las anomalías físicas del portador, sus genes están intactos, por lo que sus defectos no son heredables.

La herencia biológica se da a través de dos vehículos: cromosomas y estructuras no cromosómicas, en los cuales siempre se transportan genes. Según es el vehículo y el número de genes será la mecánica de la transmisión; si se considera a los cromosomas como vehículos, encontraremos dos tipos de transmisión, la herencia mendeliana o monogénica y la herencia multifactorial; estas formas de herencia son las de más importancia en el humano, ya que explican la mayoría de los padecimientos genéticos. Si los vehículos de los genes son no cromosomas, identificamos otros dos tipos: la herencia citoplasmática o mitocondrial, y la herencia por genes saltarines. La primera, aunque importante, tiene un reducido impacto en la patología genética humana, en ella los individuos afectados, tanto hombres como mujeres, se encuentran emparentados a través de mujeres y ningún varón transmite el rasgo o la enfermedad. De la herencia por genes saltarines se reconoce su posible participación en patología humana, pero está poco estudiada.

Patología genética

La patología genética en muy rara ocasión está determinada por alteraciones en la forma de transmisión, lo más frecuente es que haya alteración en la estructura de los genes (mutación de un gen), o bien haya una modificación de la dosis normal de ellos.

La mayor parte de la patología genética se divide en tres grandes grupos de padecimientos, los debidos a: **mutaciones de un solo gen** que se hereda en forma mendeliana, **mutaciones de múltiples genes** que se heredan de forma **multifactorial** y enfermedades

por alteraciones **cromosómicas**. En las alteraciones cromosómicas, por lo general, no hay alteración en la estructura de los genes, sino descompensación por modificación en la dosis de genes, esto es, los genes son normales, pero la dosis de estos es anómala, se encuentran en cantidad incrementada o disminuida.

Herencia Mendeliana. Mutaciones de un solo gen

La herencia mendeliana o monogénica tiene como sustrato la modificación de la estructura de un gen, esto es, el gen en su secuencia está modificado o de tal modo dañado que es como si estuviera ausente. Las patologías son tantas, que existe un catálogo en Internet que enumera la mayoría de estos padecimientos: *Online Inheritance Mendelian in Man* (OMIM) el cual es de acceso libre. Cada vez que se hace referencia a un número OMIM en este capítulo, se puede consultar colocándolo en esta dirección electrónica: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez?db=omim>

Los genes en la herencia mendeliana, se heredan bajo leyes específicas. Existen muchas versiones de las leyes de Mendel porque en el escrito original, Mendel no las enunció, pero los redescubridores y sus seguidores, encontraron la interpretación de tales leyes en sus escritos, estas interpretaciones son muy variables, para fines de este capítulo consideraremos tres, las cuales citan Nussbaum y colaboradores (2007):

- 1) Unidad: los genes se heredan como unidades definidas.
- 2) Segregación independiente: esta es para genes del mismo locus; alelos (formas alteradas del mismo gen). Los genes miembros de un locus se separan en gametogénesis y se ubican en gametos distintos. Si un individuo tiene un genotipo Aa, formará dos clases de gametos: A y a.
- 3) Surtido independiente: ésta ley se refiere a miembros de loci génicos distintos; genes no alélicos. Los genes de distinto loci se separan independientes unos de otros y se ubican al azar en los gametos. Un individuo de genotipo Aa para un locus y Bb para otro, tendrá cuatro clases de gametos: AB, Ab, aB y ab.

Es importante señalar que las leyes de Mendel así expuestas, no consideran si el gen es dominante o recesivo, tanto uno como otro tiene la misma oportunidad de heredarse. Si bien, comúnmente se piensa que el recesivo no se hereda con la misma frecuencia que el dominante, esto se debe a la confusión que ocasiona la expresión ya que el gen recesivo sólo se expresa cuando está en estado homocigoto; en doble dosis.

Existen numerosos ejemplos de patologías mendelianas en neuropsicología, uno de ellos es el síndrome Velo-Cardio-Facial (OMIM #192430) que se hereda en forma autosómica dominante (cuadro 13-1). En forma breve revisaremos sus aspectos médicos y neuropsicológicos.

Síndrome Velo-Cardio-Facial

Descrito en 1981 por Shprintzen y colaboradores en 39 pacientes, se caracteriza por los siguientes signos y rasgos físicos: paladar hendido, defectos cardíacos, facies típica, y problemas de aprendizaje. Otros datos variables y menos constantes son microcefalia, retardo mental, talla baja, manos y dedos delgados, defectos de pabellones auriculares y hernia inguinal, la herencia

es autosómica dominante, pero con frecuencia se encuentra un defecto en uno de los cromosomas 22, una pérdida intersticial en el brazo largo. Esta delección comprende un segmento de 1.5 a 3.0 megabases en la región 22q11.2 (una megabase comprende un millón de bases nucleotídicas) y se comporta de manera muy particular, ya que los individuos portadores pueden ser clínicamente sanos. No se ha identificado con certeza el gen responsable del síndrome, aunque existen varios candidatos, el gen *TBX1* es considerado como el responsable de la mayor parte de las anomalías físicas. Estudios clínicos recientes reportan más de 180 anomalías distintas asociadas al Velo-Cardio-Facial, las más frecuentes son: talla baja, microcefalia, cara larga, retrognatia, fisuras palpebrales estrechas, discos ópticos pequeños, vasos retinianos tortuosos, defectos menores de pabellón auricular, la raíz nasal cuadrada, alas nasales hipoplásicas, punta nasal bulbosa, paladar hendido (puede ser sólo insuficiencia velo-palatina), hipotonía faríngea, defectos cardíacos en 85% de los casos (defectos del septum ventricular, tetralogía de Fallot, arco aórtico derecho), hernias, (umbilical o inguinal) manos y dedos delgados, y voz hipernasal.

Las características neuropsicológicas incluyen tanto aspectos cognitivos como comportamentales. Dentro de los aspectos cognitivos destacan dificultades en el pensamiento abstracto con un CI estimado a través del WISC-R entre 70 y 79 (Golding-Kusher y cols. 1985) y recientemente se ha señalado que 45% de los niños con este síndrome presentan retardo mental (Swillen y cols. 1997). Las manifestaciones de sus dificultades de abstracción varían con la edad siendo más notorias a mayor edad. Así, las dificultades en matemáticas se manifiestan cuando tienen que comprender los procesos matemáticos tales como las adiciones y sustracciones. En la lectura, las mayores dificultades se centran en la comprensión. A su vez, estos niños han mostrado buenas capacidades musicales y para manejar la computadora (Shprintzen, 2000). El retraso en la adquisición del lenguaje es común en estos niños en etapas iniciales. Con frecuencia se emite el diagnóstico de trastorno por déficit de atención (TDA) con y sin hiperactividad. Con relación a las manifestaciones comportamentales, la inmadurez social es un componente constante. Con frecuencia, en etapas tardías presentan trastornos psiquiátricos y no en pocos de ellos se emite el diagnóstico de esquizofrenia (Shprintzen, 2000).

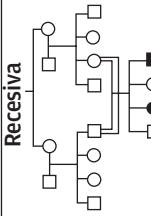
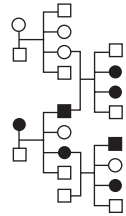
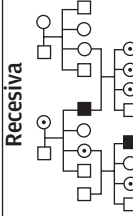
Herencia multifactorial

La expresión herencia multifactorial significa que el rasgo analizado puede ser provocado por muchos factores, que son tanto genéticos como ambientales; que la combinación de los genes de ambos padres, sumada a factores ambientales desconocidos producen el rasgo o el trastorno en cuestión. Con frecuencia, uno de los sexos (el masculino o el femenino) suele estar más afectado que el otro en cuanto a los rasgos multifactoriales, esto se asume que es por un umbral de susceptibilidad distinto definido por el sexo, lo que significa que un sexo tiene mayor probabilidad de mostrar el problema que el otro. Por ejemplo, la displasia de cadera es nueve veces más común en las mujeres que en los hombres.

Es importante marcar la distinción entre tres conceptos que eventualmente se pueden confundir:

- Poligénico: rasgos determinados por el efecto aditivo de tres o más loci génicos.
- Heredabilidad: la proporción o estimación de la contribución genética en la expresión de un rasgo multifactorial.

Cuadro 13-1. Patrones de herencia mendeliana en genealogías

Autosómica	Prototipo de genealogía	Particularidades				Ejemplos de padecimientos			
		General	Vías de transmisión	Sexo del afectado	Se destaca:	Riesgo de herencia	Número del OMIM	Nombre del padecimiento	
Autosómica	Dominante		No se salta generaciones	Tanto por hombres como por mujeres afectados	Hombres y mujeres	Es el único patrón en que hay transmisión de hombre a hombre	1/2	#191100 #143100 #137580 #192430	Esclerosis tuberosa Enfermedad de Huntington S. Gilles de la Tourette S. Velo-Cardio-Facial
	Recesiva		Sólo una hermandad afectada	tanto por hombres como por mujeres afectados	Hombres y mujeres	Padres sanos	1/4	%251270 #208900 #229300	Microcefalia con retinopatía Ataxia-telangiectasia Ataxia de Friedreich
	Dominante		No se salta generaciones	tanto por hombres como por mujeres afectados	Hombres y mujeres	La mujer afectada tiene hijos hombres y mujeres afectados El hombre afectado todos sus hijos hombres serán sanos y todas sus hijas estarán afectadas	1/2	#302960 %309200	Condrodisplasia punctata 2 Desorden afectivo bipolar
Ligada al cromosoma X	Recesiva		Se salta generaciones	por mujeres portadoras sanas	En su mayoría Hombres	La mujer portadora tiene 50% de riesgo de tener hijo hombre afectado	1/4	#300624	Retardo mental ligado al X

□ hombre sano ■ afectado

☐ mujer sana ☒ afectada

© mujer portadora sana

unión

unión consanguínea

(#) antes del número OMIM, señala que es una entrada descriptiva y que no representa un locus único

(+) antes del número OMIM, indica que la entrada contiene información del gen, su secuencia y su fenotipo

(%) antes del número OMIM, se usa en los casos de un fenotipo mendeliano confirmado para el que se desconoce su base molecular

- Herencia multifactorial: rasgos determinados por la combinación de factores múltiples, genéticos y no genéticos (ambientales).

En la herencia poligénica contribuyen varios genes de distintos loci (aquellos que están en cromosomas diferentes) para un rasgo determinado, estos genes tienen un efecto aditivo y el ambiente contribuye poco o nada a modificar la expresión de la suma de ellos. No hay ejemplos claros de herencia poligénica en el humano para enfermedades, pero sí para rasgos normales como es el color de la piel.

En la herencia multifactorial, existe un sustrato genético de orden poligénico, pero no se le llama así, ya que la manifestación del fenotipo de los múltiples loci génicos involucrados está sujeta a las condiciones ambientales para su expresión, esto hace que los rasgos de herencia multifactorial se comporten de manera peculiar y sea muy difícil predecir cuál va ser el resultado de la interacción entre los genes y el ambiente (cuadro 13-2).

Cuadro 13- 2. Características de la herencia multifactorial

El fenotipo es familiar, pero no hay un patrón hereditario característico

El riesgo para un pariente de primer grado de estar afectado es cercano a la raíz cuadrada del riesgo de población abierta

Cuando hay más de un pariente afectado, el riesgo de recurrencia es mayor

Para algunas condiciones, entre más severo es el fenotipo, mayor es el riesgo de recurrencia

Cuando el fenotipo es más común en un sexo, el riesgo de recurrencia para parientes es mayor cuando el afectado es del sexo menos frecuente

El riesgo es mayor si los padres son consanguíneos

En patología genética encontramos diferentes padecimientos de herencia multifactorial en donde se ven involucradas las características neuropsicológicas del individuo, tomaremos como ejemplo el autismo.

Autismo

Este trastorno es complejo, clínicamente se considera que tiene un espectro muy amplio, desde casos leves hasta graves, por lo que es denominado en forma gruesa como trastorno del espectro autista (del inglés *Autism spectrum disorder*, también referido como ASD).

El DSM-IV (*American Psychiatric Association*, 1994; 2000) establece los criterios diagnósticos de autismo dentro de tres categorías: alteraciones cualitativas de la interacción social, de la comunicación verbal y no verbal y del comportamiento motor con patrones estereotipados de conducta (véase capítulo 14 para los criterios diagnósticos específicos). Con relación a las características cognitivas y comportamentales, el autismo se clasifica como de bajo y alto funcionamiento. El autismo de bajo funcionamiento cursa con deficiencia mental y con posibilidades de interacción social casi nulas sin lograr ser autosuficiente, en tanto que el autismo de alto funcionamiento puede tener un desarrollo intelectual dentro de los parámetros normales y llegar aun a presentar capacidades sobresalientes en algún área de desarrollo como puede ser las capacidades numéricas, la memoria o las habilidades gráficas. Una de las peculiaridades del autismo es sin duda la limitación en sus habilidades sociales. Se hipotetizan en

este trastorno dificultades en la **teoría de la mente**, entendida ésta como una capacidad metacognitiva que facilita la comprensión de que el otro puede tener un pensamiento diferente al propio que permite autoregular el comportamiento de acuerdo con los sentimientos de los demás. Así, los casos con autismo, muestran un defecto importante en las interacciones sociales mediadas, tanto por conductas no verbales como mirar directo a los ojos del interlocutor, como por el desarrollo del lenguaje hablado, que puede estar retrasado o ausente. En el caso de estar presente, éste puede mostrar características formales adecuadas, por ejemplo, un sistema fonológico intacto a la vez que presenta limitaciones semánticas. Con ello, los autistas logran aprender de memoria diálogos completos de películas incluyendo características prosódicas y vocabulario poco usual sin llegar a comprender su significado.

El ASD afecta más varones que mujeres, la relación es de 4 o 10: 1 hombre: mujer. Entre 15 y 37% de los casos con autismo están asociados a un desorden genético reconocible o bien, una alteración cromosómica. Las asociaciones más frecuentes son: síndrome X frágil, esclerosis tuberosas, duplicaciones cromosómicas 15q, y fenilcetonuria no tratada.

Otros síndromes genéticos menos frecuentes asociados al ASD son síndrome Angelman, síndrome Down, la mucopolisacaridosis tipo Sanfilippo, síndrome Rett, síndrome Smith-Magenis, síndrome Cohen, y síndrome Smith-Lemli-Opitz.

Numerosos loci génicos han sido identificados como contribuyentes al fenotipo del ASD (cuadro 13-3).

Cuadro 13-3. Genes y loci en autismo		
Nombre del locus	Lugar cromosómico	Num. OMIM
AUTS1	7q22.	209850
AUTS3	13q14	608049
AUTS4	15q11	608636
AUTS5	2q	606053
AUTS6	17q11	609378
AUTS7	17q21	610676
AUTS8	3q25-q27	607373
AUTS9	7q31	611015
AUTS10	7q36	611016
AUTS11	1q24	610836
AUTS12	21p13-q11	610838
AUTS13	12q14	610908
AUTS14	16p11.2	611913
AUTS15	7q35-q36	612100

Además, se han identificado genes para autismo ligado al cromosoma X, AUTSX1 (OMIM 300425); AUTSX2 (OMIM 300495); AUTSX3 (OMIM 300496) asociados a mutaciones en genes específicos.

La contribución genética en los orígenes del autismo es innegable; sin embargo, los factores ambientales son poco conocidos; Muhle y colaboradores, (2004) y Kinney y colaboradores, (2008) realizaron un metanálisis de los factores genéticos y ambientales relacionados con la génesis del ASD. En cada uno de estos dos trabajos se llega a conclusiones similares, en relación al ASD idiopático; el no relacionado con un síndrome genético reconocible. Los dos revisan la evidencia de estudios en pares de gemelos, enfatizando que aunque la concordancia en monocigotos es más alta que en dicigotos (hecho que apunta a una alta heredabilidad del ASD), también sostiene que la exposición a modificadores ambientales contribuyen a la variabilidad clínica del ADS. Además, analizan trabajos (reporte de casos o series pequeñas) donde se pretendía encontrar asociación entre el desarrollo de ADS y daño prenatal y posnatal, como trauma obstétrico o sangrado uterino; también escudriñaron en reportes de asociación entre el ADS y la vacuna triple para sarampión-papera-rubéola, o el envenenamiento por mercurio, sin encontrar evidencia real de una tal asociación o correlación.

Además, Kinney y colaboradores discuten su propio estudio en el que realizaron un escrutinio en los hijos de madres sometidas a estrés por desastres naturales (huracanes, sismos) encontrando un incremento en la frecuencia de autismo en los hijos de madres que sufrieron estrés a mediados del último trimestre del embarazo; sin embargo, ellos mismos aseguran que esta asociación es relativa, ya que faltó indagar la presencia de otros factores ambientales, como exposición a tóxicos, desnutrición, insalubridad, que son comunes en situación de desastre.

Indudablemente la evaluación profesional de un niño o adulto con ADS debe incluir la evaluación por un genetista clínico, que apoye y oriente a los padres en relación al riesgo de recurrencia en la familia. Cada caso debe ser evaluado en forma individual, ya que el riesgo específico dependerá de la historia familiar y el tipo de ADS del afectado. Finalizando este punto debe quedar claro que la herencia multifactorial, en general, conlleva riesgos de recurrencia menores que la herencia mendeliana.

Alteraciones cromosómicas

Los cambios constitucionales en la estructura de los cromosomas, o en el número de ellos, ocasiona anomalías del desarrollo general, incluyendo el del sistema nervioso central y por ende la función intelectual.

Una persona tiene 23 pares de cromosomas de los cuales 22 son autosomas y uno es gonosoma o cromosoma sexual. El número de cromosomas de cada persona está resguardado por una división celular correcta; por lo tanto, cuando ésta se realiza anormalmente se alterará el número o la estructura de los mismos, lo que lleva a un desequilibrio en la dotación de los genes. Cuando se altera el número puede ser que haya una sola copia, en lugar de dos, a lo que se le conoce como monosomía o bien que se presenten tres copias o más del mismo cromosoma (trisomía o polisomía respectivamente).

Las alteraciones en la estructura modifican la forma y la posición de los cromosomas, aumentando o disminuyendo segmentos de ellos; así, puede haber segmentos faltantes o duplicados o bien cambiados de lugar; a estos últimos se les conoce como translocaciones.

Estas variaciones en el número o en la estructura de los cromosomas generalmente se manifiestan por alteraciones del desarrollo, retraso mental y otras anomalías físicas que en conjunto permiten realizar un diagnóstico clínico. Se han descrito más de 500 síndromes

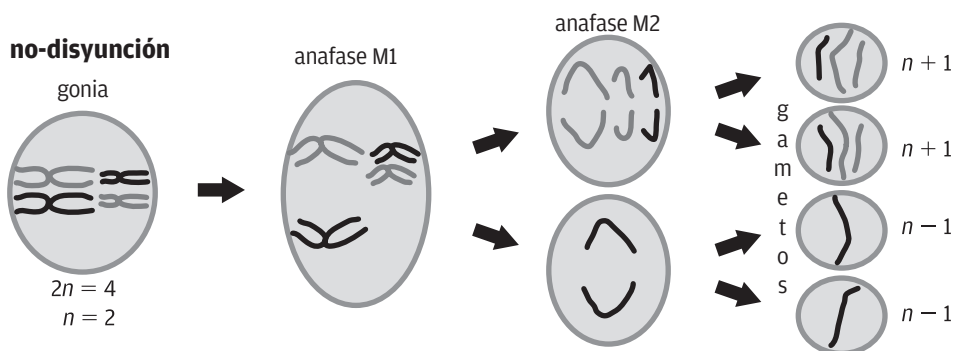
distintos producidos por alteraciones cromosómicas. La frecuencia de las alteraciones cromosómicas en abortos espontáneos del primer trimestre es de 50% y cerca de 0.7% en los recién nacidos (RN) vivos (Martínez y Martínez, 2001).

Aberraciones cromosómicas numéricas o aneuploidías

Si bien, las alteraciones numéricas o aneuploidías tienen diferentes orígenes, de manera general se puede decir que son errores de la división celular, ya sea en mitosis (células somáticas) o bien en meiosis (células germinales) resultando en individuos con diferente número cromosómico al normal, ya sea $46 + 1 = 47$ cromosomas, o $46 - 1 = 45$ cromosomas. Este tipo de defectos cromosómicos son los más frecuentes, aunque existen otras combinaciones, donde se puede encontrar individuos 49 cromosomas. Otra alteración numérica es aquella en que un *set* completo de cromosomas está presente de más, son llamadas triploidías, acontecen con rareza, el desorden es tan grave que no permite la vida.

La alteración en el número de cromosomas, por lo general, es ocasionada por la no-disyunción en anafase de meiosis I de un par de homólogos (figura 13-1); o por la no-disyunción de un par de cromátides hermanas en anafase de meiosis II; ocasionalmente un rezago de uno de los cromosomas en anafase origina aneuploidía. Cuando la no-disyunción cromosómica ocurre en una división mitótica, se genera una mixoploidía o mosaicismo; la alteración numérica ocurriría después de formado el cigoto en sólo parte de sus células por lo que siempre tendría células normales.

Figura 13-1



No disyunción meiótica. La gonia inicia la meiosis con el ADN duplicado, esto es cuatro cromátides por par homólogo. Observe dos pares de cromosomas, uno grande y otro pequeño, los miembros de cada par están en diferente tono, para distinguir cómo se separan. En la anafase de meiosis I (M1) los miembros de cada par se separan y van a polos opuestos, aquí ambos miembros del par pequeño se dirigen al mismo polo. En la anafase de meiosis II (M2) la separación de los cromátides es normal se separan por la división del centrómero. Al finalizar la meiosis quedan dos gametos con un cromosoma de más y dos gametos con un cromosoma menos. Si los que tienen un cromosoma extra se reúnen con un gameto normal, se engendrará un individuo con 47 cromosomas. Si uno de los gametos con el cromosoma de menos se reúne con un gameto normal el cigoto resultante tendrá 45 cromosomas.

El humano es una especie muy delicada en su genética, tolera poco los cambios en la cantidad de sus cromosomas, las no-disyunciones meióticas son frecuentes pero no trascienden, ya que la mayoría son incompatibles con la vida, sólo unas pocas de las que ocurren en forma natural terminan con un producto vivo al nacimiento, éstas son de los cromosomas autosómicos, las trisomías 13, 18 y 21; de los cromosomas sexuales o gonosomas son el síndrome Turner (monosomía del X), el síndrome Klinefelter (47, XXY) la trisomía del X (47, XXX), las polisomías del X (48, XXXY, 48, XXXX, 49, XXXXX, y 49, XXXXY) y por último el varón YY (47, XYY).

No se conoce con certeza el porqué de la variabilidad que representa en los distintos cariotipos el número de cromosomas X, sobre todo porque es el único cromosoma que puede estar ausente en forma completa, ya que las deficiencias o monosomías, de cualquier otro cromosoma son inviables. Esto ha llevado a hipotetizar que las mujeres (45, X) sobrevivientes son en realidad mosaicismos no detectados con las técnicas rutinarias de cariotipo y que deben conservar una línea celular normal.

Ejemplos de aneuploidías: síndrome Down y síndrome Turner. En el síndrome Down, el cariotipo más frecuente es 47, XY+21 (en caso de un varón) y 47, XX+21 (en caso de una mujer); para el síndrome Turner, el cariotipo más frecuente es 45,X siempre son del sexo femenino, pues la ausencia es de un cromosoma sexual.

Síndrome Turner

El síndrome lleva el epónimo de Turner por ser él quien primero lo describió en 1938. Se incluyen en la entidad a pacientes con fenotipo femenino, talla baja, infantilismo genital con disgenesia gonadal, facies peculiar y otras anomalías. Este fenotipo está condicionado por la ausencia total o parcial de un cromosoma X; su cariotipo más frecuente es 45,X.

Dada la multiplicidad de las anomalías, el tratamiento está encaminado a restaurar en lo posible el ajuste biopsicosocial de las afectadas. El pronóstico de vida está condicionado a la presencia y gravedad de cardiopatías. La incidencia es de 1:2 500 RN femeninos.

El cuadro clínico es variable dependiendo de la edad; de hecho, se pueden considerar tres etapas clínicas:

1. RN y lactante menor: piel de nuca laxa o redundante, implantación de pelo baja en nuca, edema de pies y manos por malformación u obstrucción linfática, pabellones auriculares anormales, uñas pequeñas, cortas, mal desarrolladas (hipoplásicas), talla normal y anomalías cardiovasculares.
2. Preescolares y escolares: algunos signos desaparecen como el edema y la piel redundante; otros se acentúan, como la talla baja, el epicanto, la cardiopatía izquierda del tipo de la coartación de la aorta, el tórax ancho en forma de tonel, acortamiento de cuartos y/o quintos dedos en manos y en pies del tercer al quinto dedos, *pterygium colli* (cuello alado) y otitis media recurrente.
3. Adolescente: los signos anteriores persisten, se hace aún más notorio el pobre desarrollo de la talla, ya que el “estirón” de la pubertad no se presenta aun cuando continúan creciendo lentamente y el crecimiento total en esta etapa parece ser similar al obtenido durante la pubertad en mujeres normales. Existe ausencia de caracteres sexuales secundarios (CSS), ya que los ovarios son anormales, carecen de gonias, por lo que no hay producción de hormonas feminizantes.

Mención especial es lo referente a sus características cognitivas. Por lo general, su coeficiente intelectual es inferior al promedio. Los estudios realizados comparando el CI de la niña Turner con el de sus hermanos, encuentran que el de la primera es inferior al de los segundos. Además, se reconoce un desarrollo verbal promedio a la vez que son evidentes dificultades en las habilidades visoespaciales; sin embargo, Inozemtseva y colaboradores (2002) encontraron un desempeño bajo en aquellas tareas verbales que requieren de manejo de estructuras logicogramaticales complejas incluyendo el manejo de términos espaciales (p. ej., derecha–izquierda). Con relación a la presencia de trastornos de aprendizaje, con frecuencia se reporta la presencia de discalculia.

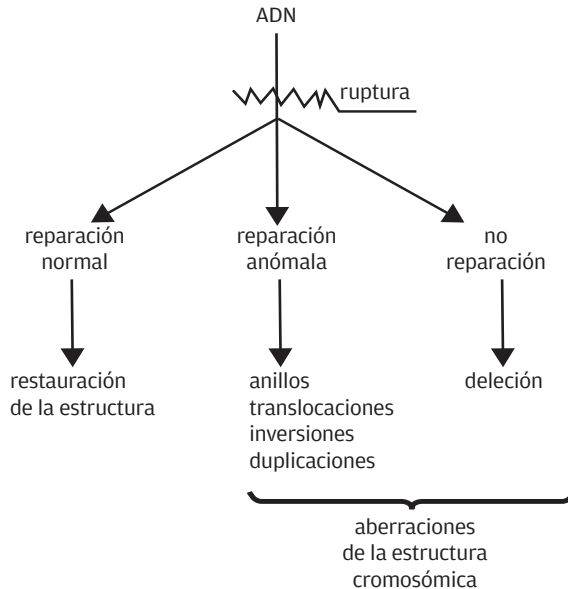
Aberraciones cromosómicas estructurales

Este tipo de defectos cromosómicos, se origina principalmente en interfase, en la fase “S” que es cuando el ADN se duplica, por ello se encuentra desprotegido y puede ser dañado con facilidad. El resto del tiempo en el ciclo celular, el ADN está protegido por proteínas que lo estabilizan.

Las alteraciones de la estructura cromosómica implican ruptura del ADN, dependiendo de que se repare o no, será el resultado (figura 13-2).

Todas las aberraciones estructurales llevan a desbalance en la dotación de genes, pero a diferencia de las alteraciones numéricas, las estructurales por lo general implican porciones de cromosomas y, aunque raras, son en general viables.

Figura 13-2



Origen de las alteraciones cromosómicas estructurales.

Dentro de este grupo de trastornos encontramos los llamados síndromes de genes contiguos, denominados así porque la duplicación o la ausencia de una copia de un segmento que lleva siempre los mismos genes en contigüidad, ocasiona un cuadro clínico bien establecido y reconocible. Ejemplo de estos, es el síndrome Williams-Beuren, también llamado síndrome por delección cromosómica 7q11.23.

Síndrome Williams-Beuren (SWB) o Síndrome Williams (SW)

Se sabe que desde 1938, había descripciones clínicas de casos con SWB, pero no fue hasta 1980, en que se reconoció como una entidad específica.

Clínicamente está caracterizado por talla baja de inicio prenatal, facies peculiares que es típica, y que ha sido descrita como de “duende”, caracterizada por hipoplasia del tercio medio facial, apariencia de edema periorbital (párpados que parecen hinchados), epicanto, el puente nasal es deprimido y las alas nasales antevertidas, su boca es amplia, con labios carnosos, y el filtrum es largo, en sus ojos si son de color claro, puede observarse un patrón de despigmentación del iris en forma de estrella (iris estellata) en la cavidad oral, sus dientes son pequeños, dejan amplio espacio entre ellos y puede haber ausencia de algunas piezas dentales. El sistema cardiovascular está con frecuencia alterado y manifiesta defectos congénitos como la estenosis aórtica supravalvular, estenosis de la válvula aórtica, estenosis de otros vasos sanguíneos y defectos septales ventriculares y auriculares. En edad adulta desarrollan con frecuencia hipertensión arterial. Otros defectos en el aparato locomotor, son limitación articular, *hallus valgus*, xifoesciosis. Otras anomalías son alteraciones de riñones, los cuales pueden ser malformados, pequeños o ectópicos, además que pueden tener divertículos en la vejiga, lo cual los hace pronos a infecciones urinarias e insuficiencia renal. Su sistema auditivo es muy peculiar, son hipersensibles a los ruidos y sonidos, tienen alterado el reflejo acústico y curiosamente tienen una gran sensibilidad musical.

Su voz es grave, ya que en ocasiones presentan parálisis de cuerdas vocales. Son muy verbales con grandes habilidades en la conversación, su CI está francamente disminuido. Existe una discrepancia importante entre el buen desarrollo de sus habilidades verbales y las bajas posibilidades en las habilidades gráficas y manejo visoespacial.

Genes y conducta

Desde el trabajo pionero de Galton y el dilema *nature versus nurture* (lo ingénito contra lo adquirido por el ambiente), los investigadores de la conducta humana se han dividido en dos corrientes intentado explicar la conducta humana, unos con las condiciones ambientales y culturales, y otros con el patrimonio biológico heredado.

Estudios recientes han encontrado genes: para las matemáticas el gen matemático, el gen del divorcio relacionado con problemas maritales, y el gen guerrero relacionado con conducta agresiva, todos estos genes que parecieran marcar el destino de una persona; si uno lee en los diarios y cree lo que se dice de ellos, nos haría pensar en el determinismo absoluto, pero no es tan sencillo, tomemos el gen guerrero y analicemos: en 2006 se encontró un alelo (variante) del gen para la monoamino oxidasa-A (MAO-A), este gen codifica para una enzima que se encarga de degradar los neurotransmisores con grupos amino, la variante se identificó en gran proporción entre los miembros de la tribu Māori de Nueva Zelanda, quienes tienen culto por

la guerra. Trabajos posteriores detectaron que la variante guerrera de la MAO-A la tienen 60% de asiáticos y 40% de los caucásicos: estudios de neuroimagen demostraron, además, que los portadores del gen guerrero tienen una hipersensibilidad cuando perciben imágenes emocionalmente aversivas, como lo es un rostro que demuestra miedo, indicando que el problema es en el control de las emociones. Para completar el panorama, una investigación realizada en la Universidad de Carolina del Norte, mostró que el gen guerrero se manifestaba sólo cuando el individuo no tenía controles sociales, es decir, una familia y ambiente social sanos.

Es relativamente sencillo identificar un gen anormal o un conjunto de genes que determinan una patología, como en el caso del síndrome Williams-Beuren, pero encontrar los genes que determinan conductas normales o sanas, es como buscar una aguja en un pajar. El desarrollo del cerebro, la actividad cerebral y la conducta, todos dependen de la interacción de genes y ambiente.

Referencias

- American Psychiatric Association. (1994). Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (4a ed.). Barcelona, España: Masson.
- American Psychiatric Association. (2000). Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (4a. ed.). Text revision. Washington, DC EUA: Author
- Golding-Kusher, K., Weller, G. & Shprintzen, R. (1985). Velo-cardio-facial syndrome: language and psychological profiles. *Journal of Craniofacial Genetic and Developmental Biology*, 5, 259-266.
- Inozemtseva, O., Matute, E., Zarabozo, D. & Ramírez-Dueñas L. (2002). Syntactic processing in Turner syndrome. *Journal of Child Neurology*, 17, 668-672.
- Kinney, D., Munir, K., Crowley, D. & Millera, A. (2008). Prenatal stress and risk for autism. *Neuroscience Biobehavioral Review*, 32, 1519-1532.
- Martínez & Martínez, R. & Ramírez-Dueñas, M. (2001). Genética. En R. Martínez & Martínez (Ed.). *La salud del niño y del adolescente* (4a. ed.). México: Editorial El Manual Moderno.
- Muhle, R., Trentacoste, S. & Rapin, I. (2004). The genetics of autism. *Pediatrics*, 113, e472-e486.
- Nussbaum, R., McInnes, R., Thompson, J., Willard, H. & Thompson, M. (2007). Thompson & Thompson genetics in medicine (7a. ed.). Baltimore, EUA: Saunders.
- Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). McKusick-Nathans Institute of Genetic Medicine, Johns Hopkins University (Baltimore, MD) and National Center for Biotechnology Information, National Library of Medicine (Bethesda, MD) Recuperado de [date of download]. World Wide Web <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>
- Shprintzen, R. (2000). Velo-cardio-facial syndrome: A distinctive behavioural phenotype. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6, 142-147.
- Shprintzen, R., Goldberg, R., Young, D., Wolford, L. (1981). The velo-cardio-facial syndrome: a clinical and genetic analysis. *Pediatrics*, 67, 167-172.
- Swillen, A., Devriendt, K., Legius, E., Eyskens, M., Dumoulin, M., Gewillig, M. & Fryns, J. (1997). Intelligence and psychosocial adjustment in velocardiofacial syndrome: a study of 37 children and adolescents with VCFS. *Journal of Medical Genetic*, 34, 453-458.

Trastornos del espectro autista

Luz Helena Uribe

Pese a los avances en su comprensión y a que desde los primeros estudios desarrollados por Leo Kanner haya sido posible demostrar que los múltiples casos descritos en la literatura exhiben diferencias individuales en el grado del trastorno, la manifestación de rasgos específicos, el entorno familiar y la evolución con el curso de los años, es inevitable destacar que el rasgo más sobresaliente y fundamental en el autismo infantil hace referencia a la manifestación de una “incapacidad para relacionarse de forma normal con las personas y las situaciones, desde el comienzo de la vida” (Kanner, 1993-1943) y que, además, por su complejidad este trastorno puede ser visto como un mundo lejano, extraño y lleno de enigmas. En efecto, Angel Rivière (1997), como uno de sus principales investigadores en el mundo hispanohablante del siglo XX, señaló que estos enigmas implicaban tanto al concepto mismo del autismo, sus causas, explicaciones y tratamientos, como a las vivencias de opacidad, impredecibilidad, impotencia y fascinación que provocan las relaciones con las personas que lo presentan.

Es precisamente este carácter heterogéneo y enigmático del autismo y sus múltiples manifestaciones, que después de más de seis décadas de su reconocimiento como trastorno del neurodesarrollo y a pesar de los innumerables estudios para lograr su comprensión, ha hecho difícil dilucidar la naturaleza precisa de la disfunción cerebral subyacente y las manifestaciones cognitivas y comportamentales que lo caracterizan. Con miras a clarificar tales complejidades y establecer un marco de referencia explicativo, los investigadores han focalizado su interés en la determinación de los factores etiológicos, la identificación de las diferentes anomalías en la estructura y organización cerebral, la categorización de la sintomatología real

y las subsecuentes manifestaciones comportamentales, así como en la comprensión de sus bases neuropsicológicas.

Llegados a este punto, cabe subrayar que es el nivel neuropsicológico el que permitiría proporcionar una explicación unificada para ese amplio rango de comportamientos y síntomas, que aunque se caracterizan por su heterogeneidad, de otra manera podrían parecer divergentes y sin relación. Es esta visión del funcionamiento neuropsicológico la que podría facilitar la comprensión de las bases neuronales del autismo. Años de trabajo investigativo soportan esta premisa y, de hecho, un cuerpo amplio de literatura se fundamenta en la descripción de los múltiples y complejos, pero a veces inconsistentes, hallazgos neuropsicológicos. Pese a estas limitaciones, sus aportes son innumerables y, por ello, esta revisión se centra en la presentación y análisis de algunos hallazgos que sustentan el planteamiento de tres teorías asociadas a la presencia de una alteración neuropsicológica como el núcleo definitorio de los rasgos comportamentales característicos del autismo. No obstante, para poder dar pie a tal discusión, es necesario partir de la revisión de algunos aspectos generales y determinantes en torno a su conceptualización, comprensión actual y caracterización general del perfil cognitivo.

Generalidades: definición, diagnóstico y prevalencia

Lejos de constituir un problema único, por su heterogeneidad y en función de los innumerables hallazgos científicos alcanzados, a partir de 1970 el autismo infantil empezó a ser visto como un complejo grupo de trastornos, que por provenir del inglés *Pervasive Developmental Disorders*, en español han sido reconocidos como **trastornos generalizados del desarrollo** (TGD) o **trastornos profundos del desarrollo** (TPD). Sólo la posterior identificación y comprensión de su asociación con otros trastornos del desarrollo y la presencia de una disfunción cerebral subyacente, así como el reconocimiento de la existencia de algunos cuadros parciales y la variabilidad en la sintomatología en función de la edad, el grado de afección y el nivel intelectual, permitieron que Lorna Wing y Judith Gould acuñaran el término trastornos del espectro autista (TEA) para resaltar el principio dimensional de la existencia de un continuo de trastornos, y no una categoría, en los cuales se altera cualitativamente un conjunto de capacidades asociadas con la interacción social, el lenguaje y la comunicación, así como con la manifestación de patrones de conducta o intereses restringidos, estereotipados y repetitivos (Rivière, 2001; Wing, 2005).

Aunque la concepción de una afección generalizada en el desarrollo del niño haya sido una denominación poco afortunada y que algunos manuales aún utilizan, en realidad con el término inicialmente se hacía referencia a ese grupo de trastornos caracterizados por alteraciones en el desarrollo de múltiples funciones psicológicas básicas e implicadas en el desarrollo de las habilidades sociales y del lenguaje. Bajo ese paraguas de TGD, los diagnósticos del DSM-III incluían por primera vez el autismo infantil, con inicio antes de los 30 meses de vida, el trastorno generalizado del desarrollo de inicio en la infancia (cada uno con dos subclasificaciones, que implican un **síndrome completo presente** o una manifestación de **tipo residual**) y el trastorno generalizado del desarrollo atípico. En otras palabras, el autismo empezaba a diferenciarse de la esquizofrenia infantil y otras psicosis. Así, la ausencia de síntomas como ilusiones o alucinaciones se convertía en un criterio diagnóstico (Filipek y cols., 1999).

Aunque posteriores versiones del Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales (DSM-III R, DSM-IV y DSM-IV TR) y otros sistemas de clasificación diagnóstica (p. ej., CIE 10, definido por la OMS) reconocidos a nivel internacional, como *gold standards*, continúan haciendo uso del término TGD, es clara la aceptación de la existencia de diferentes trastornos específicos que pueden ser vistos como un espectro (cuadro 14-1).

Cuadro 14-1. Criterios diagnósticos de los trastornos generalizados del desarrollo o trastornos del espectro autista.

1. Trastorno autista

- A. Existe un total de 6 (o más) condiciones de 1, 2 y 3, con por lo menos dos de 1, y uno de 2 y uno de 3:
 1. Alteración cualitativa de la interacción social, manifestada al menos por dos de las siguientes características:
 - a. Importante alteración del uso de múltiples comportamientos no verbales, como son contacto ocular, expresión facial, posturas corporales y gestos reguladores de la interacción social
 - b. Incapacidad para desarrollar relaciones interpersonales adecuadas para el nivel de desarrollo
 - c. Ausencia de la tendencia espontánea para compartir con otras personas disfrutes, intereses y objetivos (p. ej., no mostrar, traer o señalar objetos de interés)
 - d. Falta de reciprocidad social o emocional
 2. Alteración cualitativa de la comunicación manifestada al menos por dos de las siguientes características:
 - a. Retraso o ausencia total del desarrollo del lenguaje oral (no acompañado de intentos para compensarlo mediante modos alternativos de comunicación, tales como gestos o mímica)
 - b. En individuos con un habla adecuada, alteración importante de la capacidad para iniciar o mantener una conversación con otros
 - c. Utilización estereotipada y repetitiva del lenguaje o lenguaje idiosincrásico
 - d. Ausencia de juego realista espontáneo, variado, o de juego imitativo social propio del nivel de desarrollo
 3. Patrones de comportamiento, intereses y actividades restringidos, repetitivos y estereotipados, manifestados por lo menos mediante una de las siguientes características:
 - a. Preocupación absorbente por uno o más patrones estereotipados y restrictivos de interés que resulta anormal, sea en su intensidad, sea en su objetivo
 - b. Adhesión aparentemente inflexible a rutinas o rituales específicos, no funcionales
 - c. Manerismos motores estereotipados y repetitivos (p. ej., sacudir o girar las manos o dedos, movimientos complejos de todo el cuerpo)
 - d. Preocupación persistente por partes de objetos
- B. Retraso o funcionamiento anormal en por lo menos una de las siguientes áreas, que aparece antes de los 3 años de edad:
 1. Interacción social
 2. Lenguaje utilizado en la comunicación social o
 3. Juego simbólico o imaginativo
- C. El trastorno no se explica mejor por la presencia de un trastorno de Rett o de un trastorno desintegrativo infantil

2. Trastorno de Rett

- A. Todas las características siguientes:
 1. Desarrollo prenatal y perinatal aparentemente normal
 2. Desarrollo psicomotor aparentemente normal durante los primeros 5 meses después del nacimiento

Cuadro 14-1. Criterios diagnósticos de los trastornos generalizados del desarrollo o trastornos del espectro autista. (DSM-IV-TR, 2000) (continuación)

3. Circunferencia craneal normal en el nacimiento
- B. Aparición de todas las características siguientes después del periodo de desarrollo normal:
 1. Desaceleración del crecimiento craneal entre los 5 y 48 meses de edad
 2. Pérdida de habilidades manuales intencionales previamente adquiridas entre los 5 y 30 meses de edad, con el subsiguiente desarrollo de movimientos manuales estereotipados (p. ej., escribir o lavarse las manos)
 3. Pérdida de implicación social en el inicio del trastorno (aunque con frecuencia la interacción social se desarrolla posteriormente)
 4. Mala coordinación de la marcha o de los movimientos del tronco
 5. Desarrollo del lenguaje expresivo y receptivo gravemente afectado, con retraso psicomotor grave

3. Trastorno Desintegrativo Infantil

- A. Desarrollo aparentemente normal durante por lo menos los primeros 2 años posteriores al nacimiento, manifestado por la presencia de comunicación verbal y no verbal, relaciones sociales, juego y comportamiento adaptativo apropiados a la edad del individuo
- B. Pérdida clínicamente significativa de habilidades previamente adquiridas (antes de los 10 años de edad) en por lo menos dos de las siguientes áreas:
 1. Lenguaje expresivo o receptivo
 2. Habilidades sociales o comportamiento adaptativo
 3. Control intestinal o vesical
 4. Juego
 5. Habilidades motoras
- C. Anormalidades en por lo menos dos de las siguientes áreas:
 1. Alteración cualitativa de la interacción social (p. ej., alteración de comportamientos no verbales, incapacidad para desarrollar relaciones con compañeros, ausencia de reciprocidad social o emocional)
 2. Alteraciones cualitativas de la comunicación (p. ej., retraso o ausencia de lenguaje hablado, incapacidad para iniciar o sostener una conversación, utilización estereotipada y repetitiva del lenguaje, ausencia de juego)
 3. Patrones de comportamiento, intereses y actividades restrictivos, repetitivos y estereotipados, en los que se incluyen estereotipias motoras y manierismos
- D. El trastorno no se explica mejor por la presencia de otro trastorno generalizado del desarrollo o de esquizofrenia

4. Trastorno de Asperger

- A. Alteración cualitativa de la interacción social, manifestada al menos por dos de las siguientes características:
 1. Importante alteración del uso de múltiples comportamientos no verbales como contacto ocular, expresión facial, posturas corporales y gestos reguladores de la interacción social
 2. Incapacidad para desarrollar relaciones con compañeros apropiados al nivel de desarrollo del individuo
 3. Ausencia de la tendencia espontánea a compartir disfrutes, intereses y objetivos con otras personas (p.ej., no mostrar, traer o enseñar a otras personas objetos de interés)
 4. Ausencia de reciprocidad social o emocional
- B. Patrones de comportamiento, intereses y actividades restrictivos, repetitivos y estereotipados, manifestados al menos por una de las siguientes características:

Cuadro 14-1. Criterios diagnósticos de los trastornos generalizados del desarrollo o trastornos del espectro autista. (DSM-IV-TR, 2000) (continuación)

1. Preocupación absorbente por uno o más patrones de interés estereotipados y restrictivos que son anormales, sea por su intensidad, sea por su objetivo
2. Adhesión aparentemente inflexible a rutinas o rituales específicos, no funcionales
3. Manierismos motores estereotipados y repetitivos (p. ej., sacudir o girar manos o dedos, o movimientos complejos de todo el cuerpo)
4. Preocupación persistente por partes de objetos
- C. El trastorno causa un deterioro clínicamente significativo de la actividad social, laboral y otras áreas importantes de la actividad del individuo
- D. No hay retraso general del lenguaje clínicamente significativo (p. ej., a los 2 años de edad utiliza palabras sencillas, a los 3 años de edad utiliza frases comunicativas)
- E. No hay retraso clínicamente significativo del desarrollo cognitivo ni del desarrollo de habilidades de autoayuda propias de la edad, comportamiento adaptativo (distinto de la interacción social) y curiosidad acerca del ambiente durante la infancia
- F. No cumple los criterios de otro trastorno generalizado del desarrollo ni de esquizofrenia

5. Trastorno generalizado del desarrollo no especificado

La clasificación no aporta instrucciones sobre la utilización de esta categoría

Aunque los índices de prevalencia deban ser frecuentemente revisados, la evidencia de un claro crecimiento (p. ej., 30.8 casos de trastorno autista por cada 10 000 personas y un índice de 27.1 casos adicionales, si se hace referencia a los TEA) reafirma la necesidad de incrementar el diagnóstico y la detección precoz (Filipek y cols., 1999). Así pues, aunque la literatura señale la presencia de anomalías cerebrales que tienen su origen en el periodo prenatal o neonatal (Chugani, 2002; Courchesne, Carper, y Ashoomoff, 2003), para el establecimiento de un diagnóstico fiable es necesario tener en cuenta que cada uno de los trastornos aquí descritos tiene sus propias especificidades con relación a la edad de aparición y que, además, el desarrollo del niño ha seguido un curso particular.

A este respecto, algunos expertos en el tema (Volkmar y cols. 2004) señalan que, por lo general, la edad en la que los padres comienzan a preocuparse seriamente por las dificultades de sus hijos es alrededor de los 18 meses. Aunque los síntomas podrían haberse manifestado desde los 12 meses, sólo en este momento es indudable que algunas características del desarrollo normal parecen estar ausentes o se hace muy evidente la manifestación de alteraciones en el desarrollo del lenguaje, el juego simbólico o imaginativo y las relaciones sociales.

La dificultad en su determinación radica, entonces, en el hecho de que en el primer año de vida los signos de alerta suelen ser más sutiles y, por ende, fáciles de pasar por alto. La consideración de un posible caso de autismo infantil exige, por tanto, tomar en cuenta dos aspectos importantes. Por una parte, es probable que exista una minoría de casos que no exhiben ningún tipo de anomalías hasta no acercarse a los 2 años de vida y, de hecho, se ha identificado que este patrón tardío de aparición parece ser más común en el grupo de niños con TEA con un nivel de inteligencia superior. Por ello, en estos casos resulta más complejo determinar si el desarrollo fue en realidad normal e incluso, en muchos casos, éste aspecto puede mantenerse como

una incógnita. Por otra parte, aunque el trastorno pueda ser identificado alrededor de los 18 meses de edad, es muy probable la existencia de una alta proporción de diagnósticos erróneos, si éstos son realizados en ese momento. Lo ideal es tener en cuenta los signos de alarma y hacer un seguimiento del caso; de manera que, posteriormente, hacia los 3 años de edad el diagnóstico pueda ser corroborado (Filipek y cols., 1999; Volkmar y cols., 2004).

En línea con estos argumentos, cabe señalar que a pesar de la amplia variabilidad en la sintomatología y las múltiples etiologías de los TEA, todos ellos se caracterizan por la manifestación de las conductas nucleares propias de la triada descrita previamente. No obstante, la consideración de los diferentes subtipos también está determinada por otros factores. Así pues, un subtipo ha sido definido por la presencia de una discapacidad intelectual (CI inferior a 70), un retraso o ausencia de las habilidades lingüísticas y su mayor asociación con una etiología biológica adquirida o determinada genéticamente (p. ej., síndrome de Rett–SR, trastorno desintegrativo infantil–TGI y trastorno autista de bajo funcionamiento–TABF). De forma alternativa, aproximadamente un 25% de los casos han sido asociados al subtipo conocido como trastornos de alto funcionamiento (síndrome de Asperger–SA, trastorno autista de alto funcionamiento–TAAF y trastorno del desarrollo generalizado no especificado–TGDNOS); es decir, aquellos que se caracterizan por la presencia de una capacidad intelectual normal o superior (CI superior a 70), unas habilidades lingüísticas relativamente intactas y la ausencia de un daño cerebral o marcadores biológicos y neurológicos claramente identificables (Rapin, 1999; Gilbert y Coleman citado en Rinehart, Bradshaw, Brereton, y Tonge, 2002).

Aunque las diferencias entre estos dos subtipos parecen claras, la validez en la determinación de algunos de los trastornos adscritos a cada uno de ellos ha sido ampliamente cuestionada (Berlinger y Smith, 2001; Fein y cols., 1999) y, por ello, diferentes estudios han intentado comparar las características comportamentales y la sintomatología de, por ejemplo, el TAAF y SA para clarificar tales aspectos. Aunque en algunos casos no ha sido posible establecer diferencias entre los dos grupos (Manjiviona y Prior, 1995; Ozonoff, Pennington, y Rogers, 1991a), otros estudios han logrado determinar que en el TAAF se exhiben mayores índices de desviación o retraso en la adquisición del lenguaje, mientras que el SA se caracteriza por un estilo discursivo más pedante y en el que una verbosidad marcada se acompaña de un discurso pesado o monólogos interminables (Eisenmajer y cols., 1996; Ghaziuddin y Gerstein, 1996; Kugler, 1998). De forma similar, se ha identificado que aunque los niños con SA exhiben menos conductas repetitivas, estereotipias y rituales, sus preocupaciones son más obsesivas y anormales, sus intereses son absorbentes y presentan mayores índices de ansiedad y problemas motrices, asociados en particular, con la velocidad manual, la destreza, la coordinación, el balance y, en general, la manifestación de una torpeza motora (Klin y Volkmar, 1997; McLaughlin-Cheng, 1998).

Los hallazgos investigativos más recientes revelan que la sintomatología fundamental se manifiesta en los dos trastornos; sin embargo, las diferencias se asocian con la severidad de los déficits. Así, mientras los niños con SA tienden a ser menos distantes y exhiben un mayor interés social, en el TAAF las dificultades con la manifestación de conductas adaptativas o interacciones acompañadas de reciprocidad social son superiores además, existe una mayor resistencia al cambio (Ozonoff, South, y Miller, 2000; Prior y cols., 1998). En efecto, Kugler (1998) ha afirmado que los niños con TAAF viven en su propio mundo, como si los demás no existieran; mientras que los niños con SA viven en nuestro mundo, pero a su manera.

Ahora bien, pese a que las clasificaciones más recientes continúan incluyendo al síndrome de Rett y al trastorno desintegrativo infantil dentro del concepto de los TEA, sus rasgos

definitorios siguen siendo materia de debate e incluso se considera que no son parte del mismo espectro (Tager-Flusberg y Caronna, 2007). Esta es una razón más para que la terminología empleada para referirse a los TEA resulte confusa. Prueba de esto son las diferencias de padres y profesionales en la forma de referirse a las mismas entidades clínicas y, por ello, con frecuencia utilizan términos como autismo, TEA y TGD de forma intercambiable. Para delimitar el foco de análisis, a lo largo de este capítulo se hará referencia al autismo y a los TEA como términos que en gran parte de la literatura contienen al trastorno autista (p. ej., TAAF y TABF), al SA y al TGDNOS.

El reconocimiento de sus manifestaciones comportamentales y las diferencias asociadas a la sintomatología central son un primer paso en la comprensión de los TEA. No obstante, la investigación también ha revelado que estos trastornos afectan a una serie de dominios cognitivos y funciones neuropsicológicas, a partir de las cuales ha sido posible plantear algunas teorías que buscan explicar la manifestación de tales déficits y, a la vez, comprender si esta heterogeneidad y variabilidad en la expresión de la sintomatología se asocia con la manifestación de diferentes subtipos neuropsicológicos de autismo.

Perfil cognitivo y neuropsicológico asociado a los TEA

Además de la clarificación sobre la sintomatología comportamental y el compromiso en las áreas referidas a la triada de alteraciones, el conocimiento del perfil cognitivo del niño con TEA adquiere particular importancia si se desea determinar y/o clarificar las características de las discrepancias entre el nivel de funcionamiento social y adaptativo global y su funcionamiento cognitivo. La existencia de un perfil irregular (p. ej., una niña autista de 4 años y medio que puede leer) convierte a estos trastornos en una condición complicada, pero es una característica que debe ser asumida como criterio clave para el diagnóstico. En este sentido, cabe señalar que si éste se basa en los síntomas clínicos y la historia del desarrollo, la evaluación cognitiva puede ayudar al establecimiento del diagnóstico diferencial, la planificación del tratamiento y la evaluación de su evolución.

En general, la investigación ha demostrado que los niños con TEA muestran un compromiso en múltiples dominios, dentro de los que se pueden incluir la inteligencia, la memoria, la atención, el lenguaje, la percepción, la modulación sensorial, la motricidad y algunas de las habilidades del funcionamiento ejecutivo. Aunque esta afirmación sugiera la implicación de diferentes regiones cerebrales, la existencia de un patrón diferencial, caracterizado por la presencia de déficits y fortalezas, también destaca que algunas de las habilidades adscritas a estos dominios parecen no estar comprometidas (Dawson, 1996).

Inteligencia

Aunque este sea un aspecto en el que obviamente no puede sustentarse por completo el diagnóstico, de acuerdo con lo señalado previamente, sólo un 25% de los niños con TEA no exhiben una discapacidad cognitiva asociada y que, generalmente, se corresponda con un rango de compromiso moderado (p. ej., CI entre 35 y 50). Pese a ello, la presencia o ausencia de un déficit a este nivel no puede considerarse como el único indicador del funcionamiento cognitivo del niño. El reconocimiento de un perfil patognomónicamente irregular también resalta anomalías en el desarrollo, que pueden estar asociadas a la expresión y severidad de los síntomas (Rapin, 1997; Rivière, 2001).

En línea con estos argumentos, cabe decir que aunque las primeras descripciones de los TEA no hayan contemplado un perfil del desempeño en tests de inteligencia como el WISC, numerosos estudios han demostrado una variabilidad sustancial. Así, por ejemplo, se ha observado que los niños con TAAF o TABF exhiben un CI manipulativo (CIM) más alto que el CI verbal (CIV). Un perfil que se ha acompañado de una dispersión específica en la que, usualmente, el subtest de Bloques es el que obtiene mayor puntuación y el de comprensión el que presenta el rendimiento inferior (Lincoln, Allen, y Kilman, citado en Ghaziuddin y Mountain-Kimchi, 2004). No obstante, para algunos esta discrepancia es altamente dependiente y se reduce en la medida en que el CI se acerca al rango normal (Siegel, Minshew, y Goldstein, 1996). Es decir, en 80% de los casos no se observa esta discrepancia cuando el CI Total y el CIV están por encima de 70 y el 20% restante se reparte entre los casos que exhiben discrepancias del tipo $CIM > CIV$ y $CIM < CIV$.

A pesar de estos hallazgos, el análisis del perfil diferencial entre el TAAF y el SA también parecer sugerir que esta variabilidad puede ser un elemento a considerar en el establecimiento de los límites entre los dos trastornos. En particular, se ha visto que en el SA el CIV es significativamente superior al CIM (Manjiviona y Prior, 1995; Ozonoff y cols., 1991a). Incluso, algunos han señalado que, aunque este perfil se evidencie en los dos grupos, sólo en una minoría (35%) de los casos de TAAF está presente; mientras más del 50% de los niños con SA lo muestran (Ghaziuddin y Mountain-Kimchi, 2004; Ozonoff y cols., 2000). Es por esta razón que el solapamiento entre el SA y el **trastorno de aprendizaje no verbal** (un trastorno neuropsicológico caracterizado, entre otros muchos rasgos, por la presencia de esta discrepancia; ver capítulo 9 para mayor información) se ha hecho más evidente para algunos (Klin y cols., 1995). Sin embargo, estudios posteriores demostraron que el análisis cuidadoso del perfil cognitivo a nivel espacial y su desempeño en tareas de funcionamiento ejecutivo revelan las diferencias entre estos dos trastornos (Edgin y Pennington, 2005).

En conjunto, estos datos sugieren que aunque estos patrones de desempeño intelectual puedan ser típicos, no tienen un valor universal y no pueden ser usados con la única intención de clarificar el diagnóstico. Por lo tanto, los test de inteligencia deben ser vistos como instrumentos para evaluar, analizar y proveer información que permita comprender las características cognitivas del niño y no únicamente como un medio para estimar el CI. Además, es importante considerar que estos niños suelen mostrar mejoras significativas a partir de su implicación en programas de intervención ajustados a sus necesidades y, por ello, la utilización de estos tests a nivel preescolar debe ser asumida con precaución; pues no pueden predecir la evolución del niño de una forma eficiente (Rapin, 1997).

En esta misma línea de análisis y dadas las limitaciones inherentes a la falta de instrumentos diseñados para este rango de edad, también se ha reconocido que la evaluación cognitiva representa retos importantes en el caso de los niños más en edad preescolar. No obstante, es necesario considerar que los niños con TEA tienden a mostrar dificultades particulares a la hora de ser evaluados. Así, en la medida en que el niño crece y los retrasos en su desarrollo se hacen más evidentes, la resolución de problemas basados en la utilización del lenguaje, el pensamiento simbólico o aspectos sociales se ve más alterada. Por el contrario, en el caso de tareas con menor contenido verbal el niño puede presentar niveles cercanos a los esperados para su edad (Rivière, 1997, 2001).

Ahora bien, en consonancia con algunos planteamientos previos, se ha demostrado la existencia de un perfil cognitivo asociado con la observación de notables discrepancias,

que se traducen en altos niveles de rendimiento en tareas dependientes de procesos memorísticos, mecánicos o perceptivos y un perfil opuesto en aquellas que requieren procesos de orden superior, como razonamiento, interpretación, integración o abstracción (Volkmar, Chawarska, y Klin, 2005). El patrón es similar en múltiples dominios cognitivos y por ello, algunos sugieren que se fundamenta en una disociación entre habilidades de procesamiento de información simple y complejo; con lo cual, altera selectivamente algunas habilidades específicas del lenguaje, la memoria, la motricidad y la percepción sensorial (Happé y cols., 2001; Ozonoff, 1997; Williams, Goldstein, y Minshew, 2006).

Memoria

Los avances en el campo de la memoria han permitido refutar la visión del Autismo como un trastorno amnésico (Bowler, Matthews, y Gardiner, 1997; Renner, Klinger, y Klinger, 2000) y, de hecho, un cuerpo amplio de investigación destaca que la comprensión de una disfunción a este nivel ha evolucionado notablemente, hasta el punto de reconocer que los niños con TEA pueden contar con unas buenas y, en algunos casos, excelentes habilidades memorísticas (p. ej., memoria para sucesos que otras personas ignorarían o asociada a información poco relevante), pero simultáneamente pueden presentar dificultades en la realización de tareas que exigen altas demandas en la integración de información, la utilización de la memoria declarativa o la memoria operativa. En consecuencia, suelen mostrar problemas a la hora de almacenar grandes cantidades de material, hacer uso de información compleja, abstracta y secuencial o, por ejemplo, comprender textos (Bennetto, Pennington, y Rogers, 1996; Dawson, 1996; O'Shea y cols., 2005). Este patrón discrepante en la memoria tiene su origen en las etapas más tempranas del desarrollo (Sigman y Ungerer citado en Volkmar y cols., 2005) y, no es sólo persistente en el tiempo, sino que con frecuencia se hace más severo (Klin y cols., 1995; Williams y cols., 2006).

A este respecto, O'Shea y colaboradores (2005) señalan que la naturaleza de las dificultades en la memoria declarativa de estos niños no refleja un déficit generalizado para establecer una relación entre el contexto y los elementos memorizados, sino que parece depender del tipo de información que debe ser recordada. Por ello, se hace más evidente cuando ésta implica aspectos sociales del contexto, como las expresiones faciales. Cabría, por tanto, decir que estas afirmaciones guardan relación con estudios previos a partir de los cuales ha sido posible sugerir que uno de los principales predictores de la presencia de un TEA es el corto tiempo de fijación de la mirada en la región ocular, cuando se trata de monitorear eventos sociales (Klin y cols., 2002a). Dado el rol que la discriminación facial juega en la socialización, en conjunto, estas consideraciones harían pensar que este compromiso de la memoria declarativa también puede tener un impacto negativo en la comprensión de las interacciones sociales (Klin y cols., 2002b).

Por otra parte, los trabajos de O'Shea y colaboradores (2005) también han permitido demostrar que los niños con TEA pueden reconocer los detalles de una historia a un nivel comparable al de los niños normales. Sin embargo, no son capaces de utilizar la estructura de la historia como una herramienta para recordar espontáneamente el contenido de la misma. Estos hallazgos no parecen sorprendentes, pues estudios previos han señalado que estos niños no suelen hacer uso de las claves de recuperación, a no ser que éstas sean proporcionadas de forma explícita (Tager-Flusberg, 1991).

Otro aspecto importante que ha sido controvertido y ampliamente documentado hace referencia a la presencia de dificultades atencionales en estos niños. Con base en el análisis de su desempeño en diferentes tareas cognitivas y neuropsicológicas (p. ej., test de ejecución continua–CPT, test de clasificación de las tarjetas de Wisconsin–WCST, cancelación de dígitos) la literatura relacionada con este aspecto, en general, destaca que no presentan un déficit atencional generalizado y, por el contrario, sus habilidades a este nivel suelen ser muy inusuales. Específicamente, se ha demostrado que tanto niños como adultos con TEA de alto funcionamiento tienen una habilidad normal para focalizar y mantener su atención y, por ello, son capaces de centrar su atención en detalles mínimos y llevar a cabo ciertas actividades de forma repetitiva y sin cansarse o aburrirse (Pascualvaca, Fantie, Papageorgiou, y Mirsky, 1998; Noterdaeme y cols., citados en Renner y cols., 2006).

Por el contrario, sus dificultades se asocian con una incapacidad para conectarse y responder a ciertas claves provenientes del entorno (Pascualvaca y cols., 1998) o para desconectarse y rápidamente cambiar o restablecer los requerimientos de la orientación atencional exógena, sobre todo, si cuentan con poco tiempo para ello (Casey citado en Renner y cols., 2006). Así, Pascualvaca y colaboradores (1998) sugieren que este déficit no hace referencia al cambio atencional en sí mismo, sino que parece ser secundario a la coordinación y modulación de los recursos atencionales, así como a la activación de otros factores como la motivación.

Aunque esta dificultad no parece centrarse particularmente en la orientación social, por su aparición temprana se esperaría que tuviese efectos en el desarrollo cognitivo y social. De este modo, ha sido relacionada con las alteraciones que presentan los niños con TEA en otras habilidades como la teoría de la mente (p. ej., la habilidad para comprender que los otros pueden o no tener perspectivas diferentes a las propias) o la atención conjunta (Dawson y cols., 2002).

En este último caso, se ha visto que los niños con TEA tienden a exhibir un patrón de mirada anormal y aunque pueden hacer señalamientos explícitos para pedir cosas, su propósito no es compartir la atención con los demás y, por el contrario, fallan al monitorear la mirada del otro. Un monitoreo que, en condiciones normales, permitiría compartir experiencias o inferir el significado de una conversación (Meyer y Minshew, 2002). Incluso, Lord y Richler (citado en Tager-Flusberg y Caronna, 2007) señalan que los niños con TEA no exhiben algunos de los precursores de la atención conjunta (p. ej., establecer referencias sociales, compartir el afecto, seguir la mirada del otro o hacer señalamientos protodeclarativos) y que aunque pueden responder a estímulos auditivos no vocales, son incapaces de atender a las voces de su entorno. Se pierden, por tanto, la experiencia de aprender palabras a partir de su uso en el contexto social y su desarrollo lingüístico puede verse seriamente retrasado. Aunque aún se desconoce la vía a través de la cual esta alteración en la orientación atencional exógena provoca tales dificultades, es muy probable que pueda generar otros déficits en la observación y aprendizaje de relaciones contingentes, que pueden o no ser de naturaleza social (Renner y cols., 2006).

Además de los déficits ya citados, algunos expertos consideran que las dificultades atencionales de los niños con TEA también guardan relación con la atención selectiva; con la habilidad para atender a múltiples aspectos de un estímulo y, en este caso, de estímulos de carácter auditivo (Burack citado en Pascualvaca y cols., 1998). De forma similar, a partir de la

realización de estudios retrospectivos ha sido posible demostrar que, desde edades muy tempranas, estos niños exhiben una tendencia a prestar mayor atención a los objetos que a las personas (Baranek, 1999; Dawson y cols., 1998). En esta misma línea de análisis, se ha demostrado que en edades posteriores también se presentan alteraciones a este nivel; de manera que las personas con TEA exhiben patrones opuestos con respecto a la atención hacia los demás y, particularmente, hacia la percepción de sus caras (Klin y cols., 2002a).

En conjunto, las fortalezas y déficits atencionales descritos permiten sugerir que el perfil exhibido por los niños con TEA es coherente con la manifestación de comportamientos repetitivos y con su clara tendencia a focalizar la atención en características particulares de los estímulos. Además, se hace evidente que este patrón puede asociarse con los déficits sociales propios de estos trastornos, tanto en la infancia como en etapas posteriores y, de hecho, algunos investigadores suelen referirse a ellos como dificultades en la atención selectiva social.

Lenguaje

En su afán por comprender los TEA, quizá uno de los rasgos que, por su clara manifestación en etapas tempranas, ha merecido mayor atención de los investigadores tiene que ver con las frecuentes irregularidades en la recepción y expresión del lenguaje y el discurso de una gran mayoría de los niños que presentan estos trastornos. Pese al reconocimiento de su importancia y a que la identificación de los déficits en la pragmática permite establecer diferencias con otros trastornos del desarrollo, la naturaleza creciente de los síntomas que ahora se incluyen dentro de este espectro ha hecho que los déficits lingüísticos varíen dramáticamente dentro de los grupos que lo constituyen e incluso dentro de la categoría misma (Tager-Flusberg y Caronna, 2007).

De forma similar, la identificación temprana y la subsecuente participación en programas intensivos de intervención a este nivel está reduciendo notablemente el número de niños que permanecen en el grupo de los TEA no verbales. Sin embargo, es probable que en este grupo de niños que nunca puede adquirir el lenguaje hablado también se exhiba otro tipo de alteraciones como la apraxia oro-motora, que afecta negativamente su habilidad para comunicarse de forma oral. Con menor frecuencia, se observa en estos niños la implicación de otros trastornos neuromotores específicos del habla, dentro de los que se puede incluir la dispraxia verbal evolutiva (p. ej., incapacidad para controlar la coordinación de los movimientos que facilitan la producción de secuencias inteligibles de los sonidos del habla) o la disartria, entendida como una debilidad o falta de control de la musculatura oral (Tager-Flusberg y Caronna, 2007; Wetherby, Schuler, y Prizant, 1997).

En general, la literatura destaca que la trayectoria del desarrollo del lenguaje en los niños con TEA se ve claramente alterada. Incluso antes de que su expresión sea evidente, los patrones de producción de sonido exhiben ciertos rasgos que sustentan la presencia de una anormalidad. En comparación con otros niños que presentan retrasos a este nivel, la mayoría de los bebés con TEA muestran una adquisición mucho más lenta del lenguaje y una notable reducción en la producción vocal. Reducción que suele estar directamente asociada al nivel cognitivo y que puede retrasar el desarrollo de otras áreas (Lord y Pickles, 1996; Mitchell y cols., 2006).

Las características de su calidad vocal en los primeros años se convierten, entonces, en un precursor de los déficits en la entonación y en la calidad de las producciones que realizan en etapas posteriores (Shriberg y cols., 2001). A este respecto, ha sido posible demostrar que, generalmente, usan las palabras para regular su entorno (p. ej., nombrar, pedir objetos o protestar); pero no con

el ánimo de lograr una interacción social. Incluso, muchos de los niños con TEA se comunican con muy poca frecuencia y, además, tienen menor probabilidad de emplear el contacto visual, los gestos convencionales y conductas no verbales para acompañar sus producciones verbales. Por el contrario, tienden a utilizar gestos poco habituales y más asociados a la expresión de contacto físico, como empujar o tomar la mano del otro, si lo que desean es obtener objetos (Mitchell y cols., 2006; Stone y cols., 1997).

El lenguaje receptivo suele ser más afectado que el lenguaje expresivo. No obstante, la experiencia clínica sugiere que los cuidadores o profesionales obvian este aspecto y suponen que el niño entiende las señales comunicativas del otro y, por ello, interpretan su falta de respuesta a los gestos o el habla como una descortesía o falta de cooperación. La investigación, por su parte, señala que este perfil puede asociarse a algunos fallos en la comprensión. Fallos que pueden ser secundarios a su falta de respuesta social durante la evaluación. En consecuencia, los niños con una mejor comprensión lingüística, también tienden a mostrar buenas habilidades lúdicas y una mejor comprensión de la interacción social (Rutter, Mawhood, y Howlin citado en Tager-Flusberg y Caronna, 2007).

Con relación al lenguaje expresivo, la investigación señala que, en las primeras etapas, el balbuceo y las vocalizaciones de estos niños con frecuencia exhiben un tono inusual y se acompañan de chillidos, gemidos, canturreos, susurros o ecolalias. Ecolalias que pueden ser inmediatas o diferidas y que parecen reducirse notablemente con el paso del tiempo. Aunque estas expresiones pueden ser vistas como estereotipias o conductas autoestimulatorias, e ir acompañadas de la inversión pronominal, comúnmente vista en estos niños, algunas veces resultan ser funcionales. Es decir, ciertas ecolalias les permiten hacer peticiones, participar en rutinas e interacciones sociales, autorelajarse o ganar tiempo para poder procesar el lenguaje (Prizant citado en Wetherby y cols., 1997).

En etapas posteriores, gran parte de los niños continúa presentando déficits en la comunicación social y un lenguaje muy limitado; acompañado de una dificultad para lograr el dominio de la morfología gramatical y, en particular, lo referente a los tiempos verbales y otros aspectos propios de estructuras sintácticas complejas (Roberts, Rice, y Tager-Flusberg citado en Tager-Flusberg y Caronna, 2007). Estos déficits se convierten, entonces, en una barrera para el aprendizaje y en un elemento facilitador de problemas comportamentales. Por ello, lo ideal es concentrarse en el mejoramiento de estas habilidades, de manera que se constituyan en predictores de un pronóstico más positivo.

Por su parte, el grupo de niños que consigue superar la ecolalia y las dificultades en la imitación y la atención conjunta, exhibe progresos notables, asociados particularmente a la presencia de un nivel de inteligencia promedio o superior y dentro de los cuales se pueden citar ganancias en el lenguaje receptivo y un desarrollo gramatical que puede alcanzar un nivel casi equiparable al de los niños normales (p. ej., alrededor del 25% de los casos). Así pues, aunque estos niños no suelen presentar dificultades en la articulación del discurso, muchos de ellos exhiben un lenguaje idiosincrásico, de un corte muy repetitivo (Volden y Lord, 1991) y continúan presentando problemas con la comprensión de palabras asociadas a aspectos emocionales, pensamientos y otros estados mentales (Hobson y Lee, 1989), con la integración de claves no verbales (Loveland citado en Tager-Flusberg, 1996) y con la comprensión de la intención comunicativa (p. ej., doble sentido, sentido figurado, ironía, sarcasmo, lenguaje no literal) en la interpretación del discurso y los mensajes producto de la interacción social (Paul y Cohen citado en Tager-Flusberg, 1996), así como con otros aspectos puramente relacionados con la pragmática del lenguaje (p. ej., seguimiento de las

reglas sociales, cambio de rol de hablante y oyente dentro de la conversación, consideración de las necesidades del oyente, entre otros), que impiden seriamente la adaptación social (Wetherby y Prutting, 1984) y conllevan a la manifestación de conductas disruptivas en los diferentes contextos donde se desenvuelven (Tager-Flusberg, 1996).

De forma particular, cabe hacer referencia a un aspecto que claramente marca diferencias en el lenguaje expresivo y receptivo de muchos de los niños con TEA y, en especial, de los niños con SA. Específicamente, estas alteraciones se relacionan con la utilización de una entonación poco usual, que puede incluir un tono discursivo plano, monótono, zigzagueante, nasal o chillón y que, además, puede ir acompañado de una ausencia de afectividad, un pobre control del volumen y unos patrones de acentuación particular en algunas frases o palabras. Es evidente que la manifestación de esta característica dificulta la identificación de los patrones de acentuación y la interpretación de prosodia emocional, así como de alteraciones en el uso social de lenguaje (p. ej., la pragmática) y las dificultades con la abstracción o comprensión del lenguaje no literal. Sin embargo, habilidades lingüísticas como la articulación, la gramática y el vocabulario se encuentran preservadas en estos niños. Es este perfil irregular acompañado de un vocabulario notablemente avanzado, del uso excesivo de monólogos y un estilo discursivo pedante los que han provocado que, en algunas ocasiones, sean descritos como pequeños científicos (Ghaziuddin y Gerstein, 1996; Shriberg y cols., 2001).

En conjunto, estos datos dan mayor soporte a aquellos investigadores que consideran la pertinencia de incluir una evaluación del lenguaje y las habilidades de comunicación social tanto en el proceso de establecimiento del diagnóstico como en el seguimiento. Evaluación que además de tener en cuenta tanto a los niños verbales como a los no verbales, debe ser analizada a la luz del nivel cognitivo y socio cognitivo; de manera que pueda favorecer la planificación de las estrategias de intervención más pertinentes.

Percepción

Uno de los principales prerequisites para el logro de una comprensión del mundo y, por ende de la interacción social, hace referencia a las habilidades perceptuales; un dominio cognitivo que suele presentar un perfil atípico, caracterizado por un nivel de procesamiento visoperceptual comparable o relativamente superior al de los niños normales y que, por ejemplo, les permite identificar con facilidad figuras superpuestas en un patrón de figuras más complejas y, en algunos casos particulares, desarrollar habilidades gráficas excepcionales (Manjiviona y Prior, Ropar y Michell, y Motttron y Belleville citados en Rinehart y cols., 2002).

A este respecto, algunos de los trabajos de Rinehart y colaboradores (2000, 2002) han puesto de manifiesto que los niños con TEA parecen hacer uso de un estilo de procesamiento ausente de una visión de conjunto y que no les permite percibir selectivamente, comparar, valorar y decidir. En otras palabras, en lugar de llegar al procesamiento detallado del objeto una vez hecha una interpretación global del mismo (p. ej., consideración de elementos físicos y semánticos), estos niños tienen dificultad para inhibir el procesamiento de detalles redundantes; aunque la imagen global haya podido ser claramente identificada. De igual manera, estos investigadores han encontrado que este deterioro parece ser más severo en los niños con TAAF que en los niños con SA y, de forma tentativa, atribuyen este patrón diferencial a la presencia de un compromiso más generalizado a nivel del funcionamiento ejecutivo (FE).

En contraposición a estos argumentos, otros estudios que presentan evidencia para sustentar la ausencia de déficits a nivel espacial, señalan que la presencia de este perfil irregular también puede estar asociado al desarrollo del perfil de FE característico de estos niños. Esto haría, posible comprender por qué aunque existan déficits en la memoria operativa verbal y otras habilidades adscritas al constructo del FE, la memoria visoespacial puede estar intacta (Edgin y Pennington, 2005; Klin y cols., 1995).

Por otra parte, cabe destacar cómo la percepción visual se convierte en un aspecto que puede ser subyacente a la comprensión social, en la medida en que las expresiones faciales, gestos y otro tipo de movimientos biológicamente animados se constituyen en claves para poder acceder e interpretar la información social. En este sentido, diferentes estudios han demostrado que aunque son capaces de distinguir entre objetos animados e inanimados (Rutherford, Pennington, y Rogers, 2006), algunos niños y adultos con TEA tienen dificultades para percibir que un objeto puede tener o no movilidad propia y además, poder apreciar los movimientos de tipo social (Klin, 2000; Blake, Turner, Smoski, Pozdol, y Stone citado en Rutherford y cols., 2006).

Cabría, entonces, preguntarse si estos niños cuentan con los prerequisites perceptuales para poder interpretar la información social a partir de la identificación de estas claves de movimiento. Con base en estas afirmaciones y algunos aspectos analizados con relación a las características atencionales de los niños con TEA, la respuesta parece sugerir que si la habilidad para percibir y discriminar la movilidad es un precursor del desarrollo social, los déficits señalados no parecen deberse a una alteración o ausencia de los mecanismos neuronales responsables. Por el contrario, pueden estar asociados al hecho de que estos niños son menos dados a prestar atención a la información de tipo social. En consonancia con estas conclusiones, algunos estudios de tomografía por emisión de positrones han demostrado que durante la observación de figuras socialmente complejas, las personas con autismo muestran menor activación en las regiones frontales que han sido implicadas en la red neuronal asociada a la teoría de la mente; en la corteza prefrontal y orbitofrontal (Castelli y cols., citado en Rutherford y cols., 2006).

Detección sensorial

Un aspecto que a pesar de sus anomalías no suele ser objeto de atención en la práctica cotidiana hace referencia a la percepción sensorial, que entre un 30 y 100% de los casos de niños y adultos con TEA suele ser atípica. Incluso se ha revelado que aunque no sea posible afirmar que se trata de un patrón exclusivo de estos trastornos, la aparición de estas alteraciones parece reducirse a un rango particular, se remonta a los primeros dos años de vida y, además, puede convertirse en un elemento para establecer diferencias con otros grupos diagnósticos (Dawson y Watling, 2000; Kientz y Dunn citado en Iarocci y McDonald, 2006; O'Neill y Jones, 1997).

Así pues, los reportes, autoinformes y algunas observaciones de niños y adultos con TEA, en general, hacen referencia a la manifestación de dificultades en la recepción y procesamiento de la información sensorial. Alteraciones que pueden provocar una hipo o hipersensibilidad ante ciertos estímulos auditivos, visuales, táctiles y olfativos (p. ej., hipersensibilidad a sonidos de bajísima intensidad, insensibilidad al dolor); distorsiones asociadas a la propiocepción y la estimulación kinestésica, como las sensaciones de sinestesia (p. ej., un sonido que provoca sensaciones de color u olor); dificultades en el procesamiento simultáneo de información de

más de una modalidad y en la identificación de la modalidad asociada a un *input* sensorial. De forma paradójica, en otros casos se observa una ausencia de respuesta ante sensaciones significativas, como el sonido de su propio nombre (Baranek, 1999; Iarocci y McDonald, 2006).

Aunque estas sensaciones puedan cambiar a través del tiempo o presentar especificidades asociadas a las características particulares de cada caso (O'Neill y Jones, 1997), diferentes estudios apoyan de forma consistente que las experiencias sensoriales y los comportamientos asociados a su afrontamiento pueden evocar en estos niños sentimientos positivos y negativos. Así, se ha demostrado que ciertas frecuencias de sonido o algunos niveles de intensidad luminosa pueden ser vistos como estímulos aversivos y, por ello, tienden a evitarlos. Pueden hacer exploraciones a través del gusto y mostrar repulsión a ciertos sabores y olores, o manifestar ansiedad o excesiva preocupación ante estímulos inofensivos como sonidos y texturas. Incluso, pueden llegar a cubrirse los oídos o rechazar explícitamente el contacto físico (Baranek, 1999; Cesaroni y Garber citado en Iarocci y McDonald, 2006).

La fascinación por ciertos olores y movimientos, así como la evidente atracción por ciertas estereotipias sensoriales (p. ej., conductas repetitivas que incrementan la probabilidad de reexperimentar el evento sensorial), por el contrario, reflejan que estos estímulos también pueden ser vistos como fuentes de placer e interés. En consecuencia, de forma muy excepcional y excesiva, algunos huelen no sólo la comida, sino también objetos no comestibles, pero que son fuente de su satisfacción (Baranek, 1999; Sigman y Capps y Volkmar y Cohen citados en Iarocci y McDonald, 2006).

Contrario a las primeras posturas neurológicas explicativas del autismo y en las que este tipo de anomalías sensoriales se atribuían a un estado crónico de sobreexcitación (Hutt, Hutt, Lee, y Ounsted, 1964) o a una preferencia por el uso de receptores proximales (p. ej., tacto, gusto y olfato) en el procesamiento de este tipo de información (Ornitz y Rivto, Ornitz), Sigman y Capps sugieren que quizá este tipo de manifestaciones no deben ser percibidas como un deterioro, sino como una forma idiosincrásica de reaccionar ante los estímulos. Es decir, el sentido y la función de las conductas sensoriales pueden ser diferentes en los niños TEA y, por ello, en la práctica clínica este tipo de alteraciones no pueden ser inferidas fácilmente a partir de la observación o los reportes de terceros (citados en Iarocci y McDonald, 2006).

Por su parte, otros expertos en el tema consideran que este tipo de conductas parece estar asociado a la presencia de rigidez, inflexibilidad y estereotipias, así como a una focalización anormal de la atención. Por ello, es posible observar una disminución de algunos de los síntomas con el paso del tiempo (p. ej., progresos en la integración del sistema sensorial a nivel cortical en la segunda década de vida) o mejoras en la rigidez conductual, producto de la participación en programas de intervención y modificación de conductas como la defensividad táctil (Baranek, 1999; Williams y cols., 2006).

Motricidad

A excepción de las estereotipias, la práctica diagnóstica ha puesto poco énfasis en la valoración de las conductas motoras en los TEA. Quizá la razón sea la falta de investigación empírica, la gran variabilidad y el hecho de que la literatura existente presenta un debate frente a su especificidad y, por tanto, su utilidad en el diagnóstico diferencial. No obstante, la evidencia

investigativa confirma la presencia de este tipo de dificultades en muchos de los niños en algún punto de su desarrollo.

Junto con las anomalías en el procesamiento sensorial, los patrones motores encontrados parecen relacionarse con la manifestación de otros comportamientos atípicos y, por ello, pueden servir como marcadores de los déficits paralelos asociados a los síntomas centrales de los TEA. Consecuentemente, deben ser tenidos en cuenta en el establecimiento de un diagnóstico temprano y en la proyección de estrategias eficaces de intervención (Dawson y Watling, 2000). A este respecto, se ha identificado que, por ejemplo, la coordinación ojo-mano es un buen predictor de las habilidades vocacionales posteriores y del funcionamiento independiente, así como las habilidades motoras finas más tempranas son indicadores de la posterior realización de actividades de ocio y relajación. De igual manera, los patrones de desarrollo de estereotipias y, en especial, de las formas más severas (p. ej., conductas autolesivas), pueden influir en el pronóstico y en el futuro éxito del tratamiento (Martós-Pérez y Fortea-Sevilla citado en *Committee on Educational Interventions for Children with Autism*—COEICA, 2001).

Aunque las habilidades básicas suelen ser una fortaleza, numerosos estudios revelan que otros problemas motores pueden ser muy significativos, se identifican entre un 37 y un 95% de los casos y se asocian con la presencia de estereotipias repetitivas, que pueden incluir posturas inusuales, conductas autolesivas, manierismos, aleteo de brazos o la realización de balanceos y giros corporales. Además de estas conductas comúnmente asociadas a los TEA, otras alteraciones a nivel motor guardan relación con el balance, la coordinación, la presencia de hipotonía y, en algunos casos, con la articulación del discurso (Adrien y cols., y Le Couteur y cols., citados en COEICA, 2001).

Diversos estudios hacen también patente la manifestación de anomalías más severas en la motricidad fina y gruesa. Así, por ejemplo, Isabela Rapin (citada en COEICA, 2001) fue una de las primeras en demostrar la presencia de espasticidad e hipotonía en alrededor de un 5 y 25% de los niños con TEA, respectivamente. De forma similar, identificó la apraxia de un miembro en casi un 30% de los niños con TAAF, en un 75% de los niños con TABF y en 56% de los niños con discapacidad cognitiva. Aunque los hallazgos no sean siempre consistentes (p. ej., Jones y Prior, 1985), en armonía con estudios más recientes (Adrien y cols., 1993), estos datos permiten sugerir que la aparición y severidad de estas dificultades se asocia con aquellos casos que presentan un nivel intelectual más bajo.

Bajo esta perspectiva, la comprensión de las praxias en los niños con TEA adquiere un particular interés, dado que en la práctica clínica se identifican déficits en la planificación motora de actividades rutinarias como el juego, los deportes (p. ej., montar en bicicleta), las manualidades (p. ej., uso de las tijeras) y la realización de gestos. Además, algunos hallazgos señalan que estos déficits se ven con claridad exacerbados cuando se requiere el uso de la imitación social. Una habilidad que, a pesar de ser un elemento fundamental del desarrollo simbólico y sociocognitivo, también se ve alterada desde etapas tempranas de su desarrollo (Stone, Ousley, y Littleford, 1997); pero que su severidad depende directamente del nivel del lenguaje del niño (Sigman y Ungerer citado en Volkmar y cols., 2005). Cabe clarificar que el tipo de imitación que se ve diferencialmente afectado es aquel que implica la comprensión de la intencionalidad y la traducción de los movimientos observados en el otro en una respuesta motora que se identifica como una ecopraxia y no a aquella imitación asociada a la mímica simple, que ocurre sin la apreciación del propósito de la acción del otro.

Con base en este perfil de funcionamiento motor en los TEA, algunos investigadores plantean que lo más probable es que la planificación motora de actividades simples se encuentre preservada. No obstante, ésta puede verse afectada por una pobre utilización de la retroalimentación visual guiada desde el entorno. Si este es el caso, la calidad del control motor, la estabilidad postural y la eficiencia en la secuenciación pueden verse consecuentemente alteradas. Incluso, se ha sugerido que aunque al tono muscular, la postura y los mecanismos vestibulares estén intactos en ciertas condiciones, estos mecanismos pueden verse comprometidos cuando se requiere la integración de las habilidades motoras con las funciones visoperceptuales y vestibulares (Kohen-Raz, Volkmar, y Cohen, 1992).

Teorías neuropsicológicas del autismo

A partir de la revisión aquí presentada es posible concluir que los TEA exhiben un perfil amplio y complejo, caracterizado por la presencia de comportamientos atípicos (p. ej., síntomas positivos) o marcadamente inmaduros (p. ej., retrasos evolutivos) y la ausencia de otros comportamientos evolutivamente apropiados (p. ej., síntomas negativos). Aunque estos síntomas puedan variar notablemente de un niño a otro y, mucho más, si se tienen en cuenta los cambios asociados a las etapas del desarrollo y los diferentes niveles de severidad, su análisis a la luz de diversas teorías neuropsicológicas busca establecer los rasgos comunes y brindar una explicación en la que ciertos déficits neuropsicológicos centrales subyacen a esta sintomatología y, en última instancia, permiten definirlo como un trastorno del neurodesarrollo específico y único.

Disfunción en el funcionamiento ejecutivo

Esta hipótesis ve los TEA como una manifestación de déficits primarios en el control ejecutivo del comportamiento; la única alteración cognitiva en el autismo se atribuye a la presencia de un déficit en el funcionamiento ejecutivo (FE). Déficit que no sólo ha sido identificado en diferentes etapas del desarrollo y niveles de funcionamiento, sino también en sus familiares (Hill, 2004; Ozonoff, Pennington, y Rogers, 1991b; Pennington y Ozonoff, 1996; Verte y cols., 2006).

Aunque el FE ha sido definido desde muy diversas posturas, bajo esta perspectiva hace referencia a un constructo que capacita al individuo para desconectarse del entorno inmediato y así poder guiar el comportamiento hacia el logro de una meta en contextos novedosos, con alternativas de respuesta competitivas o ambas (Eslinger, 1996). Es decir, el FE permite mantener un marco de referencia apropiado para la ejecución del comportamiento y la resolución de problemas en los que el individuo debe, por ejemplo, inhibir respuestas inapropiadas, planear y generar secuencias de acción, mantener un patrón de respuestas y en un momento dado, modificarlo, monitorear la propia ejecución y hacer uso de la retroalimentación para realizar cambios flexibles, si ello lo exige. Consecuentemente, algunos investigadores lo han conceptualizado como un constructo multidimensional, que constituye un sistema unificado de nivel superior y dominio general (Stuss y Alexander, 2000), pero que puede ser disociable en habilidades como el control inhibitorio, la memoria operativa, la planificación, la flexibilidad cognitiva y la fluidez (Pennington y Ozonoff, 1996).

Guiado por la hipótesis de Damasio y Maurer (1978) sobre la existencia de déficits neuropsicológicos comunes al autismo y al daño cerebral frontal, a partir de la utilización del test de tarjetas de Wisconsin (WCST), Rumsey (1985) fue el primero en identificar un déficit en el FE de las personas con autismo y, además, señalar que el funcionamiento social exitoso requiere de la “integración y consideración de múltiples variables contextuales, la atención selectiva a aspectos relevantes del ambiente y el uso de la lógica inductiva” (p. 34).

Aunque sólo posteriormente se atribuyó este déficit a la flexibilidad cognitiva, los hallazgos de Rumsey y otros investigadores (p. ej., 25 de 32 estudios reportados en Pennington y Ozonoff, 1996) podían explicar no sólo la manifestación de inflexibilidad, rigidez y perseverancia característica del comportamiento autista, sino también la dificultad para implicarse apropiada y recíprocamente en las situaciones sociales. Situaciones que, por contener cadenas de información sutilmente constante, cambiante, multidimensional y asociada al contexto específico, requieren de un aprendizaje a partir de la experiencia, una adaptación a los cambios ambientales, así como de una evaluación y selección *on line* de las respuestas más apropiadas (Bennetto y cols., 1996; Ozonoff y cols., 1991b).

En su afán por comprender la psicopatología infantil, innumerables estudios sugirieron que los déficits en el FE también juegan un papel fundamental en la manifestación de otros trastornos del neurodesarrollo (p. ej., TDA, síndrome de Tourette, TC, entre otros) y, en consecuencia, surgió el interés por responder a la pregunta por su validez discriminante (Pennington y Ozonoff, 1996). Frente a este debate, Sally Ozonoff (1997) sugería que las diferencias en la severidad y en el momento de aparición de la neuropatología subyacente a esta disfunción podrían explicar las variaciones en los trastornos; sin embargo, también era posible que algunos patrones de deterioro específico en los componentes del FE pudiesen establecer las diferencias entre el autismo y los demás trastornos.

Aunque algunos estudios reporten resultados inconsistentes, con base en esta disociación del FE en habilidades componentes, la investigación más reciente en torno a los TEA en, términos generales, ha llegado a coincidir en la manifestación de dificultades significativas en la planificación, la flexibilidad cognitiva y la memoria operativa, pero no en habilidades del control inhibitorio como la suspensión de respuestas motoras en curso, la inhibición de información irrelevante o la supresión de respuestas prepotentes pero que son inapropiadas o han dejado de ser consideradas como correctas (Hill, 2004; Ozonoff y Jensen, 1999; Verte y cols., 2006). De igual manera, ha sido posible sugerir que esta disfunción es característica de los niños mayores y los adultos, pero que no se presenta en edades tempranas (Dawson y cols., 2002; Rogers citado en Volkmar y cols., 2004).

Llegados a este punto, resulta importante especificar que aunque un cuerpo amplio de investigación apoya la existencia de un compromiso (p. ej., Ozonoff y Jensen, 1999; Steele, Minshew, Luna, y Sweeney, 2007; Verte y cols., 2006), las inconsistencias con respecto a la memoria operativa hacen referencia al hecho de que esta disfunción parece ser más característica de la memoria operativa de tipo verbal (Bennetto y cols. 1996). Un aspecto que parece ser consecuente con la descripción general del perfil cognitivo de los TEA y que plantea la presencia de un funcionamiento espacial relativamente intacto o superior en contraposición a unas habilidades lingüísticas y comunicativas deficientes.

Pese a estas claridades, en los últimos años algunos investigadores han considerado que esta variabilidad puede estar asociada no sólo a la modalidad de la tarea (visual vs verbal), sino a una insuficiencia de la misma para alcanzar un nivel de complejidad que pueda revelar

tales déficits. Es decir, por su capacidad limitada, es probable que estos déficits en la memoria operativa sólo puedan hacerse evidentes cuando la carga de memoria excede el umbral de dicho nivel (Steele y cols., 2007). De forma similar, otros atribuyen esta variabilidad, tanto en la memoria operativa como a otras habilidades del FE, a la utilización de tareas que difícilmente capturan la realidad de este funcionamiento en la cotidianidad (Denckla, 2002) o que por ser computarizadas obvian la interacción social con el evaluador y, por ello, parecen mejorar el desempeño de los niños con TEA (Edgin y Pennington, 2005; Ozonoff y Strayer, 2001; Pascualvaca y cols., 1998).

En resumen, la evidencia de esta disfunción ejecutiva en los TEA revela un perfil caracterizado por una falta de flexibilidad, diferente de la perseveración recurrente y la desinhibición motora observada en los niños con discapacidad cognitiva, pero se traduce en una imposibilidad para afrontar los cambios ambientales, actitudinales y comportamentales. Además, se acompaña de una falta de iniciativa interpersonal y una notable reducción en la utilización de las habilidades de planificación y de resolución de problemas de la vida cotidiana. Problemas que también parecen estar asociados a una falta de razonamiento coordinado y del subsiguiente ajuste a la retroalimentación externa.

A pesar de sus aportes, debido a su falta de especificidad sobre los posibles factores sociales implicados en la administración de las tareas, a la multiplicidad de fenómenos neuropsicológicos que pueden tener lugar, así como a su dificultad para explicar su relación con la severidad de los déficits sociales y comunicativos, esta hipótesis ha sido ampliamente criticada (Hill, 2004; Volkmar y cols., 2004) y, de hecho, los intentos por establecer dicha conexión no han sido replicados o han resultado infructuosos (Joseph, 1999). No obstante, mientras estas limitaciones no invaliden sus premisas, esta hipótesis seguirá siendo foco de interés.

Teoría de la mente

En términos generales esta hipótesis considera que dificultades sociales y comunicativas propias de los TEA son producto de un déficit de dominio específico en la cognición social y, particularmente, en lo que Premack y Woodruff (1978) denominaron teoría de la mente (TM). Es decir, la capacidad que tiene las personas de atribuir estados mentales (p. ej., deseos, creencias, ideas, sentimientos) independientes a sí mismos y a los demás, con el fin de predecir y explicar los comportamientos.

A partir de los estudios sobre el desarrollo de la comprensión social en los niños pequeños y, en particular, de las habilidades cognitivas subyacentes a la comprensión del juego de simulación en los niños normales de dos años y las observaciones sobre las alteraciones en la imaginación de los niños con TEA. Baron-Cohen, Leslie y Frith (1985) dieron origen a una hipótesis que atribuye las dificultades sociales y comunicativas propias de estos niños a una incapacidad para comprender las mentes de los demás e interpretar el comportamiento en términos de sus estados mentales subyacentes.

A raíz de estas afirmaciones, la ejecución en tareas de falsa creencia, como la originalmente diseñada por Wimmer y Perner, proporcionó la primera evidencia empírica de que estos niños presentan dificultades en la comprensión de tales estados mentales. Específicamente, en esta tarea se escenifica una situación en la que la protagonista Sally ubica una pelota dentro de una cesta. En su ausencia, un segundo personaje (p. ej., Ann), cambia de lugar la pelota y la

ubica en una caja. En el momento que Sally regresa, se pregunta a los niños ¿dónde buscará Sally su pelota?

La respuesta correcta implicaría inferir que Sally ignora la localización de la pelota y, en consecuencia, atribuirle su creencia al respecto. No obstante, esta creencia es inconsistente con la realidad que conoce el niño y, por ello, Baron-Cohen y colaboradores encontraron que aunque los niños TEA eran capaces de razonar correctamente sobre fenómenos físicos, fallaban a la hora de separar su conocimiento de la realidad y, por ello, no podían considerar la posibilidad de que Sally pensara algo que no fuera cierto (Baron-Cohen y cols., 1985).

Estudios posteriores han intentado replicar estos hallazgos y, por ello, un amplio cuerpo de investigación apoya la idea de que los conceptos de la TM son excepcionalmente difíciles para las personas con TEA y que estos déficits son específicos de los conceptos de la representación mental (para revisión, Happé, 1995). Es decir, el déficit subyacente a tales dificultades es la incapacidad de producir representaciones cognitivas de segundo orden; representaciones que van más allá de lo objetivo, de la percepción o que se traducen en lo que Leslie (1987) denominó la **capacidad metarepresentacional**. Bajo esta perspectiva, tales representaciones sirven para conferir significado a información del entorno que en sí misma es contradictorias e incongruente; como ocurre en el juego de simulación, donde debe comprenderse la interacción entre la situación real, la situación imaginaria y el agente que realiza la simulación.

Además de confirmar la predicción inicial, muchos de los estudios de las últimas décadas han permitido concluir que la importancia de la TM en el desarrollo normal se hace evidente desde muy temprano y, por ello, su alteración puede traer serias consecuencias en el desarrollo cognitivo social. Así pues, desde sus primeros años los niños con TEA muestran alteraciones en la adquisición de algunos de los precursores de la TM: una ausencia o retraso en la adquisición de la atención conjunta (Dawson y cols., 2002), un retraso o incapacidad para comprender el juego de simulación, fantasear o implicarse en el juego simbólico (p. ej., Frith, 2004) o una dificultad para comprender las falsas creencias que alguien puede tener sobre el mundo o sobre una situación particular (Bauminger y Kassari, 1999; Rivière, 2001). Sin embargo, cabe señalar que cuando uno de estos componentes se desarrolla con normalidad, sus alcances en la comunicación, la imaginación y la socialización son evidentes; como ocurre en el síndrome de Asperger.

El conocimiento de estas dificultades ha sido útil en muchos sentidos y, de hecho, los seguidores de esta postura consideran que esta **ceguera mental** parece explicar bien la tríada de síntomas característica de los TEA y, además, permite hacer cortes finos dentro de la misma, para llegar a concluir que cuando el comportamiento social y comunicativo se analiza desde el nivel cognitivo es imposible considerar que se trata de una sola pieza. Parte de él, aunque no todo, requiere de la TM; sin embargo, la aproximación social en sí misma no necesita construirse sobre la comprensión de los pensamientos de los demás. Por ello, es posible encontrar que, para sorpresa de muchos, los niños autistas también prefieren estar en compañía de otras personas. El problema radica, entonces, en el hecho de que para compartir la atención con alguien o crear un espacio de interacción, es necesaria esta capacidad de mentalizar.

Ahora bien, aunque esta teoría señale que tales déficits se explican a partir de un único mecanismo cognitivo, esta hipótesis ha suscitado un sinnúmero de investigaciones, tanto a favor como en contra. Así, por ejemplo, un cuerpo de investigación se ha centrado en el establecimiento de una relación entre esta hipótesis y los déficits en el FE de estos niños,

permitiendo sugerir que, por una parte, la disfunción ejecutiva es el déficit primario en los TEA y que la inflexibilidad y perseveración en las estrategias de resolución de problemas es la que origina su pobre desempeño en las tareas de falsa creencia y otras tareas asociadas al funcionamiento de la TM (Ozonoff y cols., 1991b; Ozonoff y McEvoy, 1994).

Por otra parte, Russell y colaboradores (1991) consideran que en edades tempranas las dificultades de los niños en el desempeño de las tareas de TM parecen ser producto de una incapacidad para demostrar el conocimiento conceptual. Incapacidad que parece estar determinada por las limitaciones del FE asociadas a las demandas de las tareas. En consecuencia, reaccionan impulsivamente o por su rigidez fracasan en distanciarse de la realidad (p. ej., de la respuesta que ha sido atribuida por defecto).

Aunque éstas y otras posturas que se han planteado de forma alternativa (Klin, Volkmar, y Sparrow, 1992) no invaliden la hipótesis de la teoría de la mente como una explicación plausible para los déficits presentados por los niños con TEA, es importante tener en cuenta que la interacción social en la vida real también requiere habilidades integrativas e inferenciales que no pueden ser explicadas desde esta perspectiva (Happé, 1997).

Déficit en la coherencia central

La tercera de las teorías, propuesta por Uta Frith y Francesca Happé (1994), hace referencia a la presencia de un déficit en el impulso para lograr una coherencia central. Es decir, esta hipótesis plantea que las personas TEA exhiben un estilo de procesamiento cognitivo que hace problemática la integración de las partes en un todo. Igual que en los casos anteriores, esta hipótesis sugiere la presencia de una anomalía cognitiva que afecta un rango amplio de habilidades, dentro de las cuales se pueden incluir el lenguaje, la cognición social y la percepción.

Específicamente, estas investigadoras parten del supuesto que, normalmente, los seres humanos muestran una fuerte tendencia a interpretar los estímulos de una forma relativamente global (p. ej., tomando en cuenta el contexto) y es así como se construyen los significados de la información, que se caracteriza por su diversidad y complejidad. Además, añaden que los humanos tienden a recordar aquellos eventos globales más que los detalles precisos. Bajo esta perspectiva, Frith y Happé sugieren que el esfuerzo por dar sentido a la información proveniente del ambiente circundante es relativamente bajo en los niños con TEA y por ello, se evidencia una marcada tendencia a procesar la información por piezas más que como un todo. Esta hipótesis subraya, entonces, que su mundo social interior se encuentra desestructurado y se asume como un conjunto de piezas, con lo cual, se pierde la coherencia central que lo define dentro de un contexto social y le da sentido.

En consonancia con aspectos señalados previamente, un hallazgo que sustenta este deterioro se ve reflejado en su desempeño en pruebas cognitivas, como el *subtest* de cubos de las escalas del WISC. Así pues, se ha demostrado que en la medida en que los niños con TEA pueden resistir la *gestalt* de los diseños, su desempeño es mucho más alto. Este suceso hace que en condiciones normales esta tarea sea considerada difícil y, particularmente, en los ítems de mayor complejidad. De forma similar, estos niños muestran una gran habilidad para realizar rompecabezas o localizar figuras ocultas dentro de una configuración de figuras superpuestas; como en el caso de los tests de figura-fondo o aquellos en los que es necesario encontrar semejanzas o diferencias (Happé, Briskman, y Frith, 2001).

Ahora bien, con base en algunos hallazgos experimentales que parecen ser contradictorios, esta hipótesis ha sido cuestionada. Así, por ejemplo, algunos sostienen que el número limitado de dominios preceptuales y cognitivos que son estudiados a partir de esta postura, no podrían arrojar resultados concluyentes con relación a las implicaciones de esta dificultad en la manifestación de un déficit en el procesamiento social (Mottron y cols., citados en Volkmar y cols., 2004).

A pesar de sus claras fortalezas, el análisis de las tres perspectivas neuropsicológicas destacan la necesidad de pensar en un modelo neuropsicológico integral y que se ajuste a la heterogeneidad y variabilidad evolutiva característica del TEA; un modelo focalizado en las habilidades y procesos que tienen una aparición temprana y eventualmente podrían dar origen a los déficits encubiertos en las habilidades de la teoría de la mente y que en los individuos mayores podrían desencadenar las dificultades en la coherencia central y en las habilidades del FE. Aunque no haya sido posible hasta el momento, perfilar un modelo que consolide estas tres perspectivas dentro de un único constructo, es factible que su foco común en la motivación social y las habilidades de orientación tempranas pueda, en un futuro cercano, guiar la investigación hacia el planteamiento de ese modelo neuropsicológico integral, que permita explicar y comprender los déficits que caracterizan a los niños con este tipo de trastornos. En este sentido, cabe decir que los intentos por establecer relaciones entre los déficits del FE y la TM no han sido infructuosos y, de hecho, el estudio de estas interrelaciones adquiere mayor trascendencia en la medida en que la literatura señala que algunos de estos dominios cognitivos parecen compartir un sustrato neurofisiológico común, siguen cursos de desarrollo paralelos y, además, su ausencia parcial o global se evidencia en diferentes trastornos del desarrollo, que cursan con dificultades significativas en el comportamiento social.

Conclusión

La comprensión de los TEA en la infancia desde una perspectiva neuropsicológica es un reto y una tarea compleja. Por una parte, aunque existen una triada de rasgos sintomáticos característicos, la variabilidad y heterogeneidad en la expresión de los mismos hace que los estudios difieran de forma sustancial en sus hallazgos. Sin embargo, los aportes de este campo permiten, en términos generales, concluir que un amplio rango de dominios cognitivos exhiben un compromiso neuropsicológico, que probablemente implica una disfunción en múltiples regiones cerebrales y la definición de los trastornos que forman parte de este espectro no puede limitarse a la consideración de su nivel de severidad. Por otra parte, esta asociación depende del conocimiento de la función cerebral normal y el desarrollo de instrumentos sensibles y apropiados para la evaluación en esta etapa del desarrollo.

Aunque existen instrumentos estandarizados para valorar las conductas sociales y de relación, estos tienen algunas limitaciones intrínsecas. Su focalización en comportamientos altamente alterados se convierte en un reto para estos instrumentos; de manera que los reactivos (ítems) pueden ser más difíciles de diseñar. Las conductas a evaluar son las más difíciles de determinar de forma confiable; ya que en algunas ocasiones pueden presentarse con poca frecuencia, exigen tiempos de observación prolongados y en el caso de los aspectos sociales, por definición, implican evaluar el grado de espontaneidad de las conductas interactivas del niño. De forma similar, es importante tomar en consideración que las conductas

de baja frecuencia, pero con un alto nivel de significación diagnóstica, no siempre pueden ser observadas durante la evaluación directa o que la utilización de los reportes de padres y profesores puede generar otras limitaciones en términos de confiabilidad y de los efectos potenciales del conocimiento y características del informante.

Es evidente que la evaluación neuropsicológica y la valoración de las conductas aquí señaladas requiere la consulta de diferentes fuentes y si se trata, en particular, de los extremos analizados, esta valoración exige una observación cuidadosa y estructurada. Lo importante es reconocer que las limitaciones en el desarrollo de instrumentos no deben impedir una valoración rigurosa del comportamiento social y sus características cognitivas, en la que son imprescindibles los informes de las personas significativas responsables del cuidado del niño. De igual manera, resulta conveniente establecer una diferenciación entre la presencia de conductas alteradas y la ausencia de comportamientos evolutivamente apropiados. Durante la evaluación debe prestarse especial atención a estos dos aspectos y, además, tener en cuenta que la observación de la ausencia de las conductas puede ser más difícil de interpretar que su misma presencia.

Cabe destacar que la evaluación de los niños con TEA debe ir más allá de la simple observación de la superficie conductual. Tiene que implicar un intento riguroso de reconstruir un mundo mental que ofrece una apariencia paradójica, opaca y, en muchos sentidos, extraña. Esta reconstrucción exige, por tanto, la definición de sus características, la determinación de la expresión de sus emociones y de los contextos en que se exhiben, la clarificación de sus afectos y la comprensión de su peculiar personalidad.

Pese a estas apreciaciones, es importante reconocer que, aunque no es la única herramienta para iniciar los programas de intervención clínica y atención educativa, la evaluación intelectual y neuropsicológica es esencial para lograr hacer una planificación educativa que proporcione altos beneficios al niño. En este sentido, no debe limitarse a la definición del perfil cognitivo, además, exige determinar su potencial de aprendizaje, sus necesidades educativas específicas y las posibilidades de inserción en el sistema educativo. Ello implica, por tanto, un conocimiento preciso de estos aspectos y su consideración dentro los procesos de evaluación integral, así como una permanente implicación de la familia y los agentes educativos; para, de esta manera, establecer relaciones claras entre los dominios evaluados y los aspectos propios del currículo. En armonía con los planteamientos de Angel Rivière, esta evaluación debe concretarse en una definición de los objetivos específicos de enseñanza y su adaptación a las características del niño; en una especificación de las estrategias o procedimientos que darían mayor viabilidad al desarrollo de los proyectos curriculares y en una consideración de los contextos de aprendizaje y las actitudes educativas que serían más pertinentes para hacer un acompañamiento permanente del proceso educativo del niño.

Referencias

- Adrien, J., Lenoir, P., Martineau, J., Perrot, A., Hameury, L., Larmande, C. & Sauvage, D. (1993). Blind ratings of early symptoms of autism based upon family home movies. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 32, 617–626.
- American Psychiatric Association. (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders, text revision* (4a. ed.). Washington, DC, EUA: Author.
- Baranek G. (1999). Autism during infancy: A retrospective video analysis of sensorymotor and social behaviors at 9–12 months of age. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29, 213–224.
- Baron-Cohen, S., Leslie, A. & Frith, U., (1985). Does the autistic child have a “Theory of Mind”? *Cognition*, 21, 37–46.

- Bauminger, N. & Kasari, C. (1999). Brief report: Theory of mind in high-functioning children with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29, 81-86.
- Bennetto, L., Pennington B. & Rogers S. J. (1996). Intact and impaired memory functions in autism. *Child Development*, 67, 1816-1835.
- Berlinger, L. & Smith, T. (2001). A review of subtyping in autism and proposed dimensional classification model. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31, 411-422.
- Bowler, D., Matthews, N. & Gardiner, J. M. (1997). Asperger's syndrome and memory: Similarity to autism but not amnesia. *Neuropsychologia*, 35, 65-70.
- Chugani, D. (2002). Role of altered brain serotonin mechanisms in autism. *Molecular Psychiatry*, 7, S16-S17.
- Committee on Educational Interventions for Children with Autism. (2001). Sensory and motor development. En C. Lord & J. McGee (Eds.), *Educating children with autism* (pp. 93-103). Washington, DC, EUA: National Academy Press. Recuperado el 20 de abril de 2008 de <http://www.nap.edu/catalog/10017.html>
- Courchesne, E., Carper, R. & Akshoomoff, N. (2003). Evidence of brain overgrowth in the first year of life in autism. *JAMA: Journal of the American Medical Association*, 290, 337-344.
- Damasio, A. & Maurer, R. (1978). A neurological model of childhood autism. *Archives of Neurology*, 35, 777-786.
- Dawson, G. & Watling, R. (2000). Interventions to facilitate auditory, visual, and motor integration in autism: A review of the evidence. *Journal of Autism & Developmental Disorders*, 30, 415-421.
- Dawson, G. (1996). Brief report: Neuropsychology of autism: A report on the state of science. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 26, 179-183.
- Dawson, G., Meltzoff, A., Osterling, J., Rinaldi, J. & Brown, E. (1998). Children with autism fail to orient to naturally occurring social stimuli. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 28, 479-485.
- Dawson, G., Munson, J., Estes, A., Osterling, J., McPartland, J., Toth, K. et al. (2002). Neurocognitive function and joint attention ability in young children with autism spectrum disorder versus developmental delay. *Child Development*, 73, 345-358.
- Denckla, M. (2002). The behavior rating inventory of executive function: Commentary. *Child Neuropsychology*, 8, 304-306.
- Edgin, J. & Pennington, B. (2005). Spatial cognition in autism spectrum disorders: Superior, impaired or just intact? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35, 729-745.
- Eisenmajer, R., Prior, M., Leekman, S., Wing, L., Gould, J., Welham, M. & Ong, B. (1996). Comparison of clinical symptoms in autism and Asperger's disorder. *Journal of American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 35, 1523-1531.
- Eslinger, P. J. (1996). Conceptualizing, describing, and measuring components of executive function. En G. R. Lyons & N. A. Krasnegor (Eds.), *Attention, memory and executive function* (pp. 367-395). Baltimore, MD., EUA: Brooks.
- Fein, D., Stevens, M., Dunn, M., Waterhouse, L., Allen, D., Rapin, I. & Feinstein, C. (1999). Subtypes of pervasive developmental disorder: Clinical characteristics. *Child Neuropsychology*, 5, 1-23.
- Filipek, P., Accardo, P., Baranek, G., Cook Jr., E., Dawson, G., Gordon, B., Gravel, J. et al. (1999). The screening and diagnosis of autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disabilities*, 29, 439-484.
- Frith U. & Happé, F. (1994). Autism: Beyond theory of mind. *Cognition*, 50, 115-132.
- Frith, U. (2004). *Autismo. Hacia una explicación del enigma* (2a ed.). Madrid, España: Alianza Editorial.
- Ghaziuddin, M. & Gerstein, L. (1996). Pedant speaking style differentiates Asperger syndrome from high-functioning autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 26, 585-595.
- Ghaziuddin, M. & Mountain-Kimchi, K. (2004). Defining the intellectual profile of Asperger syndrome: Comparison with high-functioning autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 34, 279-284.
- Happé, F. (1995). The role of age and verbal ability in the ToM performance of subjects with autism. *Child Development*, 66, 843-855.
- Happé, F. (1997). *Autism: understanding the mind, fitting together the pieces*. Recuperado el 15 de febrero de 2008 de <http://www.mindship.org/happe.html>
- Happé, F., Briskman, J. & Frith, U. (2001). Exploring the cognitive phenotype of autism: Weak 'central coherence' in parents and siblings of children with autism: I. Experimental tests. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42, 299-307.
- Hill, E. (2004). Executive dysfunction in autism. *Trends in Cognitive Science*, 8, 26-32.
- Hobson, R. & Lee, A. (1989). Emotion-related and abstract concepts in autistic people: Evidence from the British Picture Vocabulary Scale. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 19, 601-623.
- Hutt, C., Hutt, S., Lee, D. & Ounsted, C. (1964). Arousal and childhood autism. *Nature*, 204, 908-909.
- Iarocci, G. & McDonald, J. (2006). Sensory integration and the perceptual experience of autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36, 77-90.
- Jones, V. & Prior, M. (1985). Motor imitation abilities and neurological signs in autistic children. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 15, 37-46.
- Joseph, R. (1999). Neuropsychological frameworks for understanding autism. *International Review of Psychiatry*, 11, 309-324.
- Kanner, L. (1943). Autistic disturbances of affective contact. *Trastornos autistas del contacto afectivo. Nervous Child* 2, 217-250.

- Klin, A. & Volkmar, F. (1997). Asperger syndrome. En D. Cohen y F. Volkmar (Eds.), *Handbook of Autism and Pervasive Developmental Disorders* (2a ed. pp. 94-122). Nueva York, EUA: Wiley.
- Klin, A. (2000). Attributing social meaning to ambiguous visual stimuli in high-functioning autism and Asperger syndrome: The social attribution task. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 41, 831-846.
- Klin, A., Jones, W., Schultz, R., Volkmar, F. & Cohen, D. (2002a). Visual fixation patterns during viewing of naturalistic social situations as predictors of social competence in individuals with autism. *Archives of General Psychiatry*, 59, 809-816.
- Klin, A., Jones, W., Schultz, R., Volkmar, F. & Cohen, D. (2002b). Defining and quantifying the social phenotype in autism. *American Journal of Psychiatry*, 159, 895-908.
- Klin, A., Volkmar, F. & Sparrow, S. (1992). Autistic social dysfunction: Some limitations of the theory of mind hypothesis. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 33, 861-876.
- Klin, A., Volkmar, F., Sparrow, S., Cichetti, D. & Rourke, B. (1995). Validity and neuropsychological characterization of Asperger syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 36, 1127-1140.
- Kohen-Raz, R., Volkmar, F. & Cohen, D. (1992). Postural control in children with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 22, 419-432.
- Kugler, B. (1998). The differentiation between autism and Asperger syndrome. *Autism*, 2, 11-32.
- Leslie, A. (1987). Pretense and representation: The origins of the "Theory of Mind". *Psychological Review*, 94, 412-426.
- Lord C. & Pickles A. (1996). The relationship between expressive language level and nonverbal social communication in autism. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 35, 1542-1550.
- Manjiviona, J. & Prior, M. (1995). Comparison of Asperger syndrome and high-functioning autistic children on a test of motor impairment. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 25, 23-39.
- McLaughlin-Cheng, E. (1998). Asperger syndrome and autism: A literature review and meta-analysis. *Focus on Autism and Other Developmental Disorders*, 13, 234-245.
- Meyer, J. & Minshew, N. (2002). An update of neurocognitive profiles in Asperger syndrome and high-functioning autism. *Focus on Autism and Other Developmental Disorders*, 17, 152-160.
- Mitchell, S., Brian, J., Zwaigenbaum, L., Roberts, W., Szatmari, P., Smith, I. & Bryson, S. (2006). Early language and communication development of infants later diagnosed with autism spectrum disorder. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 27, S69-S78.
- O'Neill, M. & Jones, R. (1997). Sensory-perceptual abnormalities in autism: A case for more research? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 27, 283-293.
- O'Shea, A., Fein, D., Cillessen, A., Klein, A. & Schultz, R. (2005). Source memory in children with autism spectrum disorders. *Developmental Neuropsychology*, 27, 337-360.
- Ozonoff, S. (1997). Causal mechanisms of autism: Unifying perspectives from an information processing framework. En D. Cohen & F. Volkmar (Eds.), *Handbook of autism and pervasive developmental disorders* (2a ed. pp. 868-879). Nueva York, EUA: Wiley.
- Ozonoff, S. & Jensen, J. (1999). Brief report: Specific executive function profiles in three neurodevelopmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29, 171-177.
- Ozonoff, S. & McEvoy, R. (1994). A longitudinal study of executive function and theory of mind development in autism. *Developmental Psychopathology*, 6, 415-431.
- Ozonoff, S., Pennington, B. & Rogers, S. (1991a). Asperger's syndrome: Evidence of an empirical distinction from high-functioning autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 32, 1107-1122.
- Ozonoff, S., Pennington, B. & Rogers, S. (1991b). Executive function deficits in high functioning autistic children: Relationship to theory of mind. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 32, 51-87.
- Ozonoff, S., South, M. & Miller, J. N. (2000). DSM-IV defined Asperger syndrome: Cognitive, behavioral and early history differentiation from high-functioning autism. *Autism*, 4, 29-46.
- Ozonoff, S. & Strayer, D. L. (2001). Further evidence of intact working memory in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31, 257-263.
- Pascualvaca, D., Fantie, B., Papageorgiou, M. & Mirsky, A. (1998). Attentional capacities in children with autism: Is there a general deficit in shifting focus? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 28, 467-478.
- Pennington, R. & Ozonoff, S. (1996). Executive functions and developmental psychopathology. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 37, 51-87.
- Premack, D. & Woodruff, G., (1978). Does the chimpanzee have a theory of mind? *Behavioral and Brain Sciences*, 1, 515-526.
- Prior, M., Eisenmejer, R., Leekman, S., Wing, L., Gold, J., Ong, B. & Dowe, D. (1998). Are there subgroups within the autistic spectrum? A cluster analysis of a group of children with autistic spectrum disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 893-902.
- Rapin, I. (1997). Autism. *Current Concepts*, 37, 97-104.
- Rapin, I. (1999). Autism in search of a home in the brain. *Neurology*, 52, 902-904.
- Renner, P., Grofer Klinger, L. & Klinger, M. (2006). Exogenous and endogenous attention orienting in autism spectrum disorders. *Child Neuropsychology*, 12, 361-382.

- Renner, P., Klinger, L. & Klinger, M. (2000). Implicit and explicit memory in autism: Is autism an amnesic disorder? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 30, 3–14.
- Rinehart, N., Bradshaw, J., Brereton, A. & Tonge, B. (2002). A clinical and a neurobehavioural review of high-functioning autism and Asperger's disorder. *Australian and New Zealand Journal of Psychiatry*, 36, 762–770.
- Rinehart, N., Bradshaw, J., Brereton, A. & Tonge, B. (2000). Atypical interference of local detail on global processing in high-functioning autism and Asperger's syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 41, 796–778.
- Rivière, A. (1997). Desarrollo normal y Autismo. Definición, etiología, educación, familia, papel psicopedagógico en el autismo. *Curso de Desarrollo Normal y Autismo, celebrado los días 24, 25, 26 y 27 de septiembre de 1997 en el Casino Taoro, Puerto de la Cruz, Santa Cruz de Tenerife (España)*.
- Rivière, A. (2001). *Autismo: Orientaciones para la intervención educativa*. Madrid, España: Trotta.
- Rumsey, J. (1985). Conceptual problem-solving in highly verbal, nonretarded autistic men. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 15, 23–36.
- Russell, J., Mauthner, N., Sharpe, S., & Tidswell, T. (1991). The 'windows task' as a measure of strategic deception in pre-schoolers and autistic participants. *British Journal of Developmental Psychology*, 9, 331–349.
- Rutherford, M., Pennington, B. & Rogers, S. (2006). The perception of animacy in young children with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36, 983–992.
- Shriberg, L., Paul, R., McSweeney, J., Klin, A., Cohen, D. & Volkmar, F. (2001). Speech and prosody characteristics of adolescents and adults with high-functioning autism and Asperger syndrome. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, 44, 1097–1115.
- Siegel, D., Minshew, N. & Goldstein, G. (1996). Weschler IQ profiles in diagnosis of high-functioning autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 26, 389–406.
- Steele, S., Minshew, N., Luna, B. & Sweeney, J. (2007). Spatial working memory deficits in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37, 605–612.
- Stone, W., Ousley, O., & Littleford, C. (1997). Motor imitation in young children with autism: What's the object? *Journal of Abnormal Child Psychology*, 25, 475–485.
- Stone, W., Ousley, O., Yoder, P., Hogan, K., & Hepburn, S. (1997). Nonverbal communication in two- and three-year-old children with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 27, 677–696.
- Stuss, D. & Alexander, M. (2000). Executive functions and the frontal lobes: a conceptual view. *Psychological Research*, 63, 289–298.
- Tager-Flusberg, H. & Caronna, E. (2007). Language disorders: Autism and other pervasive developmental disorders. *Pediatric Clinics of North America*, 54, 469–481.
- Tager-Flusberg, H. (1991). Semantic processing in the free recall of autistic children: Further evidence for a cognitive deficit. *British Journal of Developmental Psychology*, 9, 417–430.
- Tager-Flusberg, H. (1996). Brief report: Current theory and research on language and communication in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 26, 169–178.
- Verte, S., Geurts, H., Roeyers, H., Osterlaan, J., & Sergeant, J. (2006). Executive functioning in children with an autism spectrum disorder: can we differentiate within the spectrum? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36, 351–372.
- Volden, J. & Lord, C. (1991). Neologisms and idiosyncratic language in autistic speakers. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 21, 109–130.
- Volkmar, F., Chawarska, K., & Klin, A. (2005). Autism in infancy and early childhood. *Annual Reviews of Psychology*, 56, 315–336.
- Volkmar, F., Lord, C., Bailey, A., Schultz, R., & Klin, A. (2004). Autism and pervasive developmental disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 45, 135–170.
- Wetherby, A. & Prutting, C. (1984). Profiles of Communicative and Cognitive-Social Abilities in Autistic Children. *Journal of Speech and Hearing Research*, 27, 364–377.
- Wetherby, A., Schuler, A., & Prizant, B. (1997). Enhancing language and communication: Theoretical foundations. En D. Cohen & F. Volkmar (Eds.), *Handbook of autism and pervasive developmental disorders* (2a. ed. pp. 513–538). Nueva York, EUA: Wiley.
- Williams, D., Goldstein, G., & Minshew, N. (2006). Neuropsychologic functioning in children with autism: Further evidence for disordered complex information-processing. *Child Neuropsychology*, 12, 279–298.
- Wing, L. (2005). Reflections on opening Pandora's Box. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35, 197–203.



Índice

NOTA: Los números de página en **negritas** indican cuadros y en *cursivas* corresponden a figuras

A

Aberraciones cromosómicas
aneuploidías, 292
estructurales, 294
numéricas, 292
Acento ortográfico, 175
Adaptación, 39
Afasias, 5, 30
infantiles, 184
Agenesia
parcial, 51
total, 51
Agnosia(s), 5
asomatognosias, 5
auditiva, 5
congénita, 185, 186
verbal, 186
espaciales, 5
somáticas, 5
táctiles, 5
Agrafía, 30
Alexia, 30, 140
Alteraciones
catecolaminérgicas, 269
cromosómicas, 291
Amnesia
anterógrada, 37

de la infancia, 37
retrógrada, 37
Amnios, 16
Amusia congénita, 215
Anencefalia, 17
Angustia, 58
Anosognosia, 58
Apraxia, 92
bucofacial, 184
construccional, 5
ideomotora, 5
óptica, 5
unilateral, 48
Aprendizaje, 7, 15, 26
de la escritura de textos, 161
de la lectura, 154
y dislexia, 145
de rostros, 33
de tipo no verbal, 9
dificultades en el, 168
facial, 34
problema, 7
específico, 7
socio-emocional, 209
Área(s)
auditivas, 29
de Broca, 29
de Wernicke, 29
Asimetría(s)

auditivas, 55
cerebral, 52, 59
emocionales, 58
motoras, 57
táctiles, 55
visuales, 53
Asimilación, 39
Atención, 15, 79, 83, 167, 306
auditiva, 83
visual, 83
Atetosis, 250
Atrofia cerebral, 10
Audición dicótica, 55, 60
Audiomudez, 184
Autismo, 61, 289, 297
infantil, 51, 297
Autista, 98
Autocontrol, 39, 95
Automonitoreo, 39
Axones, 21

B

Baja autoestima, 144
Balismo, 250
Batería
de evaluación de Kaufman para
niños, 82

de Halstead-Reitan (BNHR), 77
de Luria-Nebraska, 77
de Woodcock-Muñoz-Revisada,
124

Bilingüismo, 189

C

Caligrafía, 210
Capacidad, 15
 cognitiva general, 79
Ceguera, 256
 psíquica, 5
Células gliales, 20
Cerebro
 disléxico, 142
 infantil, 9
 inmaduro, 246
 y escritura, 164
CIE (cociente intelectual de
 ejecución), 210
Circuitos
 corticales, 34
 neuronales, 31
 reverberantes, 35
CIV (cociente intelectual verbal),
 210
Cociente intelectual (CI), 88, 153
Cognición desarrollo de, 15
Comorbilidad, 77, 143
Comportamiento, 74
Concentración, 79, 83
Conducta, 295
 emocional, 96
 humana, 283
 motora, 26
 social, 96
Conectividad interneuronal, 20
Conocimiento, 15
 visoespacial, 31
Consciencia fonológica, 176, 189
Constructivismo, 39
Corea, 250
Corteza cerebral, 17, 24
Crecimiento
 axonal, 20
 dendrítico, 20
Cromosomas, 285
 sexuales, 293
Cuerpos
 callosos, 48
 neuronales, 24
Cuestionario de madurez
 neuropsicológica infantil
 (CUMANIN), 83

D

Daño
 cerebral, 10
 mínimo, 7

 prefrontal, 38
 encefálico en niños, 247
Déficit
 auditivo específico, 188
 de atención, 75
 en la coherencia central, 317
 motor, 149
 socioemocional/adaptativo, 210
Depresión, 58
Desarrollo
 cognitivo, 15, 212
 de asimetría cerebral, 47
 de la preferencia manual, 57
 del cuerpo calloso, 48
 dendrítico, 20
 intelectual, 154
 ontogenético cerebral, 41
 visoespacial, 33
Desatención, 261
Detección sensorial, 310
Diabetes mellitus, 231
Diagnóstico, 77
 etiológico, 144
Dicotomía, 48
Diferencias
 cognitivas, 59
 sexuales, 59
Dipleja superior, 250
Discalculia, 197
 perfil cognitivo de, 199
Discapacidad
 cognitiva, 221
 intelectual, 79, 221
Disdiadococinesia, 91
Disfasia
 de desarrollo, 181, 184
 de predominio motor, 184
 de tipo sensorial, 185
 expresiva, 185
Disfemia, 190
Disfluidez, 191
Disfunción cerebral, 71
Disgrafía
 apráxica, 173
 motora, 168
Dislexia, 6, 19, 139
 neurobiología de, 141
Disortografía, 169
Dispraxia
 de desarrollo, 9, 213
 del habla, 214
 verbales del desarrollo, 185
Distonía de torsión, 250
Dominancia manual, 61
Dominios cognitivos, 176
Dopamina, 230, 269

E

Ecolalia, 31
Ectodermo, 16
Eje cerebro-contexto-desarrollo, 75

Electroencefalograma (EEG), 58
Embriogénesis, 17
Encefalocele, 17
Endodermo, 16
Endofenotipos, 266
Enfermedad
 de Alzheimer, 228
 de Tay-Sachs, 228
 de Wilson, 232
Epiblasto, 16
Epilepsia, 51, 168, 197, 232, 256
Equipotencialidad, 8, 247
 hemisférica, 42
Error(es)
 asociados a la consciencia
 fonémica, 174
 de escritura, 175
 de fluidez, 152
 de precisión, 151
 derivacionales, 171
 fonológicos, 175
 no-homófonos, 174
 ortográficos fonográficamente
 aceptables, 171
 ortográficos,
 heterofónicos, 175
 homofónicos, 175
 semánticos, 171
 visoespaciales, 175
 visomotores, 175
Escala(s)
 Bayley de desarrollo infantil, 82
 de aptitudes y motricidad
 McCarthy para niños, 82
 de Connors, 84
 de inteligencia de Wechsler, 79
 de Memoria de Wechsler, 87
 de Wechsler de Inteligencia para
 Niños (WISC-IV), 123
 psicoeducativa de Woodcock-
 Johnson, 81
Escritura alfabética, 176
Espina dorsal, 17
Esquema de Lichtheim Wernicke, 5
Esquizofrenia, 168
Estimulación verbal, 4
Estrefosimbolia, 140
Evaluación
 cognitiva global, 79
 de la consciencia fonológica
 (ECOFÓN), 132
 del trastorno de la expresión
 escrita, 173
 neurológica infantil, 71
 neuropsicológica infantil (ENI),
 78, 120
Examen audiométrico, 188
Expresión escrita, 165, 175
*Expressive One-Word Picture
 Vocabulary Test Spanish-
 Bilingual* (EOWPVT-SBE
 Edition), 127

F

Fatiga, 83
Fenilketonuria, 222
Fibras comisurales, 22
Figura compleja de Rey, 134
Fonémica, 176
Fonoaudiólogos, 119
Fonología
 pragmática, 29
 segmental, 29
 suprasegmental, 29
Frustración, 253
Funciones ejecutivas, 38, 95

G

Ganglios, 231
Gastrulación, 16
Genes, 285, 295
Glía, 19
Gonosomas, 293
Grafema, 174
Gramática, 172

H

Habilidades
 cognitivas, 60
 de memoria visual, 177
 fonológicas, 145, 156, 176
 lexicales, 174
 metalingüísticas, 154, 156
 motoras, 90
 perceptuales, 94
 sublexicales, 174
 visoespaciales, 94
 visomotoras, 94
Habla, 9
Hemi-acopia con la mano derecha, 50
Hemi-agrafía con la mano izquierda, 50
Hemi-alexia en el campo visual izquierdo, 50
Hemi-anomia
 olfativa, 49
 táctil izquierda, 49
Hemiparesia, 90
Hemiplejía, 90, 250
 espástica, 251
Heredabilidad, 287
Herencia, 285
 mendeliana, 286
 multifactorial, 287, 289
 poligénica, 289
Hiperactividad, 261
Hipercalcemia infantil, 33
Hiperkinesias, 250

Hiperplasia adrenal congénita, 144
Hipersensibilidad, 253
Hipertonía, 91
Hipoblasto, 16
Hipotálamo rostral, **17**
Hipótesis
 de déficit, 143
 de retraso, 143
Hipotiroidismo congénito, 231
Hipotonía, 91
Hipoxia cerebral, 231

I

Imágenes por resonancia
 magnética funcional (IRMf), 56, 141
Impulsividad, 95, 261
Incontinencia afectiva, 253
Informe neuropsicológico, 98, 99
Inteligencia, 76, 283, 303
 alterada, 6
Inventarios MacArthur-Bates del Desarrollo de Habilidades Comunicativas (CDI), 128

L

Labilidad psicosomática, 254
Lectoescritura, 167
Lectura, 7, 139, 167
Lenguaje, 5, 15, 29, 87, 148, 155, 166, 283, 307
 alternativo, 29
 desarrollo del, 27, 30
 gestual original, 42
 sofisticación del, 30
 trastornos del, 5
Lesiones
 cerebrales, 6
 tempranas, 245
 perinatales, 230
 posnatales, 231
 prenatales, 229
Ligamiento genético, 264
Lisencefalia, 229
Lóbulos
 cerebrales, 24
 frontales, 38

M

Macrografismo, 173
Maduración
 cerebral, 15, 18, 26, 29, 31, 212
 interhemisférica, 23
 intrahemisférica, 23
Malformaciones congénitas del SNC, 229
Mecanismos celulares, 18

Médula espinal, 19
Memoria, 7, 15, 32, 35, 84, 167, 305
 a corto plazo, 35
 a largo plazo, 35
 almacenamiento, 35
 codificación (retención), 35
 de trabajo, 149
 declarativa o explícita, 36
 evocación (recuperación), 35
 huellas de, 35
 no declarativa o implícita, 36
 no verbal, 32
 operativa, 38, 86, 149, 155
 primaria, 35
 secundaria, 35
 semántica, 40
 subpruebas de, 86
 verbal inmediata, 86
 visual, 177
Mesencéfalo, 17
Mesodermo, 16
Metaconocimiento, 39
Metalenguaje, 166
Metamemoria, 85
Micropoligiria, 19
Mielina, 25
Mielinización, 20, 22
Mielomeningocele, 17
Migración neuronal, 8
Modelos
 de baterías fijas, 76
 del desarrollo cognitivo, 39
 psicolingüísticos, 171
Monoplejía, 250
Morfemas, 88
Morfología cerebral, 26
Morfosintaxis, 29
Motricidad en el niño, **27**
Muerte celular, 18

N

Neonatólogo, 21
Neuroblastos, 19
Neurogénesis, 16
Neuroimagen, 53
Neuronas, 19
NEUROPSI Atención y memoria 6 a 85 años, 133
Neuropsicología, 3, 47
 del adulto, 3, 72
 infantil, 3
 concepto, 3
 dimensión cognitiva, 3
 dimensión neurológica, 3
 dimensión psicosocial, 3
 experimental, 4
 historia, 3
 objetivo, 3
 origen de la, 6

pediátrica, 72
Neuropsicólogo infantil, 10
Neurotrasmisores, 269
Noradrenalina, 270

O

Ondas cerebrales
 electroencefalográficas, 22
Ontogénesis del lenguaje, 6
Organización, 39
 cerebral, 3
Orientación espacial, 34
Ortografía, 173
 semántica, 145

P

Palilalia, 191
Paradigma de respuesta diferida, 38
Parálisis
 cerebral, 231
 infantil, 248
 espástica, 249
 flácida-atáxica, 249
 hipotónico-atáxicas, 251
Paraplejia, 250
 espástica, 250
Paresias, 250
Pensamiento, 283
Percepción, 15, 309
 de caras, 33
Pérdida auditiva, 186
Personalidad, 74
Placa neural, 16
Plasticidad, 247
 cerebral, 10, 25, 26
Plejias, 250
Preferencia manual, 91
Preschool Language Scale Fourth Edition. Spanish (PLS4), 129
Procedimiento ecléctico, 76
Procesamiento, 40
 espacial, 32
 simultáneo, 42
 sucesivo, 42
 verbal, 32
 visual, 149
Prosencéfalo, 17
Prosodia, 23, 29
 emocional, 31
Prueba
 de aprendizaje de diseño visual de Rey, 86
 de cancelación de letras, 84
 de categorización, 96
 de clasificación de tarjetas de Wisconsin, 95
 de denominación de Boston, 89

 de fluidez verbal, 89
 de las fichas, 90
 de rastreo, 84, 96
 de retención visual de Benton, 86
 neuropsicológica, 75, 79
 particular, 72
Psicología, 40
Psicosíndromes, 253
Psiquiatría infantil, 10
Puntuación, 172

R

Reacción catastrófica, 58
Reflejo de succión, 21
Retardo mental, 79, 189, 221, 233
 grave, 224
 leve, 224
 moderado, 224
Rinencéfalo, **17**
Rombencéfalo, 17
Roseola (rubéola), 230

S

Semántica, 29, 88
Serotonina, 271
Sigmatismo, 190
Sinaptogénesis, 20
Sincinesias, 91
Síndrome
 alcohólico fetal, 144
 de Asperger, 212, 286, 300
 de desconexión interhemisférica, 50
 de Down, 222, 228
 de Gerstmann de desarrollo, 200
 de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), 230
 de Klinefelter, 293
 de Landau-Kleffner, 184
 de Sperry, 49
 de Turner, 33, 212, 228, 293
 de Williams (SW), 33, 88, 212, 228, 295
 de Williams-Beuren (SWB), 228, 295
 de X frágil, 144, 228
 del cerebro dividido, 49, 50
 velo-cardio-facial, 212, 286
Sistema
 cardiovascular, 295
 cerebral funcional, 254
 cortical, 249
 de reflejos, exteroceptivos, 248
 propioceptivos, 248
 del equilibrio, 248
 extrapiramidal, 249

funcional, 5
límbico, **17**, 33
lingüístico, 29
magnocelular, 144
nervioso,
 central (SNC), 7, 119
 desarrollo morfológico del, 15
 embriología del, **18**
 ortográfico, 145, 174
 visoespacial, 27
SN (sistema nervioso), 15
SNC (sistema nervioso central), 17
Sordera, 256

T

Tareas lingüísticas, 56
Tartamudez, 181, 190
Técnicas
 de neuroimagen, 56
 de Wada, 57
Telencéfalo, **17**
Teoría(s)
 biológicas de maduración cerebral, 40
 de Jean Piaget, 39
 de la mente, 315
 de procesamiento de información, 40
 del desarrollo cognitivo, 41
 de Piaget, 40
 hormonales, 62
 neuropsicológicas del autismo, 313
 posinformáticas, 40
 postinformáticas, 40
 socioculturales, 62
Test
 de Apgar, 21
 de lectura y escritura en español (LEE), 130
 de Vocabulario en Imágenes Peabody, 126
Tetraplejia, 250
 espástica, 250
Textos coherencia de, 173
Tomografía por emisión de positrones (TEP), 56, 141
Trastorno(s)
 articulatorios, 188
 atencionales con hiperactividad, 51
 de aprendizaje, de tipo no verbal, 209
 de tipo verbal, 211
 de Asperger, 300
 de atención y concentración, 254
 de atención-hiperactividad, 261
 de conducta, 254

de la comunicación, 181
de la expresión escrita, 161
de la lectura, 139
de Rett, 299
del aprendizaje, 139, 198, 254
del cálculo, 197
del espectro autista, 297
depresivo mayor, 144
disocial, 144, 263
disruptivo del comportamiento,
263
distímico, 144
en el desarrollo del lenguaje,
183
en la expresión escrita, 171
estructurales cerebrales, 256
fonológicos, 188

funcionales, 256
hiperquinéticos, 250
hipoquinéticos, 250
metabólicos, 230, 231
motores, 257
negativista desafiante, 144
negativista desafiante (TND),
262
neurológicos, 9
neuropsicológicos, 31
de la conducta, 283
específicos, 79, 257
perceptuales, 254
por déficit de atención (TDA),
199
con hiperactividad (TDAH),
144, 197

por lesiones cerebrales
tempranas, 245
sensoriales, 256
Traumatismos craneoencefálicos
(TCE), 26, 72, 231
Triplejía, 250

V

Vida cotidiana, 153
Virus de inmunodeficiencia
humana (VIH), 230

Z

Zurdera, 61
Zurdos, 57

Esta obra ha sido publicada por
Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.,
se han terminado los trabajos de esta
primera edición el 22 de febrero del 2010
en los talleres de Grafiscanner, S.A. de C.V.,
Bolívar 455- L, Col. Obrera,
Del. Cuauhtémoc, C.P. 06800,
México, D. F.

1ª edición, 2010



Neuropsicología del desarrollo infantil

Rosselli/Matute/Ardila

Neuropsicología del desarrollo infantil reúne los trabajos de destacados profesionistas latinoamericanos interesados en el estudio del desarrollo infantil desde una perspectiva neuropsicológica. Se divide en cuatro secciones. En la primera se introduce al tema a través de cuatro capítulos en los que se incluyen la historia de la neuropsicología infantil, el análisis del desarrollo cognitivo y conductual de los niños desde la perspectiva neuropsicológica, la maduración del sistema nervioso y el desarrollo de la asimetría cerebral. La segunda sección está abocada a la evaluación neuropsicológica y consta de dos capítulos en los que se incluyen los objetivos, pasos y métodos de la evaluación neuropsicológica infantil, así como la descripción de las pruebas más utilizadas en la práctica clínica con normas para países latinoamericanos. En la tercera sección se abordan las características de las dificultades específicas y globales de aprendizaje como ejemplos de trastornos del desarrollo infantil. La última sección describe perturbaciones neurológicas y neuropsiquiátricas de la infancia. En particular se consideran los problemas neuropsicológicos asociados a lesiones cerebrales tempranas, el trastorno de atención con hiperactividad y los trastornos del espectro autista.

Esta obra está dirigida a estudiantes y profesionistas dedicados a la atención de niños en el ámbito escolar, tengan o no requerimientos de educación especial. Los psicólogos, fonoaudiólogos, neuropediatras, psiquiatras y neuropsicólogos encontrarán en él una herramienta de gran utilidad para el ámbito profesional.



www.manualmoderno.com

Títulos afines:

- Neuropsicología Clínica; Ardila
- Rehabilitación Neuropsicológica; Arango
- Compendio de Educación Especial; Sánchez
- Evaluación infantil 5ª ed. Vol. I; Sattler
- Evaluación infantil 5ª ed. Vol. II; Sattler
- Neuropsicología de los trastornos del aprendizaje; Ardila