



Manual de Neuropsicología Pediátrica

Chema Ruiz (Ed.)

Año 2016

Manual de Neuropsicología Pediátrica

Prólogo de
Concha Fournier

Chema Ruiz (Ed.)

Año 2016

MANUAL DE NEUROPSICOLOGÍA PEDIÁTRICA

Prólogo de la
Dra. Concepción Fournier del Castillo

Editado por el
Prof. Dr. José María Ruiz Sánchez de León

Madrid. Año 2016

Los autores y el editor han hecho todos los esfuerzos para localizar a los poseedores del copyright del material fuente utilizado. Si inadvertidamente hubieran omitido alguno, con gusto harán los arreglos necesarios en la primera oportunidad que se les presente para tal fin.

Si desea citar esta obra completa, por ejemplo:

Ruiz Sánchez de León, J.M. (2016). Manual de neuropsicología pediátrica. Madrid: Impresión Bajo Demanda (POD).

Si desea citar algún capítulo en concreto, por ejemplo:

Segués Merino, I. (2016). Trastorno del espectro autista. En J.M. Ruiz Sánchez de León (Ed.), Manual de neuropsicología pediátrica (p. 331-361). Madrid: Impresión Bajo Demanda (POD).

Las ciencias de la salud están en permanente cambio. A medida que las nuevas investigaciones y la experiencia clínica amplían nuestro conocimiento, se requieren modificaciones en las modalidades terapéuticas farmacológicas y no farmacológicas. Los autores de esta obra y su editor han verificado toda la información con fuentes confiables para asegurarse de que ésta sea completa y acorde con los estándares aceptados en el momento de la publicación. Sin embargo, en vista de la posibilidad de un error humano o de cambios en las ciencias de la salud, ni los autores, ni el editor ni cualquier otra persona implicada en la revisión o la publicación de este trabajo, garantizan que la totalidad de la información aquí contenida sea exacta o completa y no se responsabilizan por errores u omisiones o por los resultados obtenidos del uso de esta información.

Primera edición, mayo de 2016

© Algunos derechos reservados. Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional
(Consultar <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)



Editor:

José María Ruiz Sánchez de León

Revisión técnica:

Iñigo Segués Merino

Maquetación:

Iñigo Segués Merino

Colaboración:

Instituto Superior de Estudios Psicológicos (ISEP)
Calle Raimundo Lulio, 3 (4ª Planta)
28010 Madrid (España)

Terminado en Madrid (España)

Dep. Legal: M-16321-2016

ISBN 978-84-608-8235-0

DOI: 10.13140/RG.2.1.3492.6968



ÍNDICE DE AUTORES

Álvarez Campos, Alexandra. Licenciada en Psicología. Neuropsicóloga de la Fundación de Lesionado Medular (Madrid).

Bartuilli Pérez, Mónica. Diplomada en Logopedia. Licenciada en Psicología. Actividad profesional en consulta privada. Profesora del Departamento de Psicología Básica II (Procesos Cognitivos) de la Universidad Complutense de Madrid.

Cabezas López, Mercedes. Licenciada en Psicología. Neuropsicóloga Infanto-Juvenil en la Fundación Bobath (Madrid).

Calleja Pérez, Beatriz. Licenciada en Medicina y Cirugía. Especialista en Pediatría. Peditra del Centro de Salud Doctor Cirajas (Madrid).

Cámara Barrios, Silvia. Licenciada en Psicología. Psicóloga especialista en Psicología Clínica y Neuropsicóloga del Servicio de Psiquiatría y Psicología Infanto-Juvenil del Hospital Universitario Niño Jesús (Madrid).

Corrochano Ovejero, Laura. Graduada en Psicología. Psicóloga Experta en Psicología Educativa.

Fernández Jaén, Alberto. Doctor en Medicina y Cirugía. Especialista en Pediatría y Neurología Infantil. Responsable de la Unidad de Neurología Infantil del Hospital Universitario Quirón (Madrid). Director Médico del Centro de Atención a la Diversidad Educativa (CADE).

Fernández Perrone, Ana Laura. Licenciada en Medicina y Cirugía. Especialista en Pediatría y Neurología Infantil. Neuropediatra de la Unidad de Neurología Infantil del Hospital Universitario Quirón (Madrid).

Fournier del Castillo, Concepción. Doctora en Psicología. Psicóloga especialista en Psicología Clínica y Neuropsicóloga del Servicio de Psiquiatría y Psicología Infanto-Juvenil del Hospital Universitario Niño Jesús (Madrid).

Gavilán Agustí, Beatriz. Doctora en Psicología. Neuropsicóloga de la Unidad de Daño Cerebral Infantil del Hospital Beata María Ana (Madrid).

López Arribas, Sonia. Licenciada en Medicina y Cirugía. Especialista en Pediatría. Peditra del Centro de Atención a la Diversidad Educativa (CADE).

Martín Fernández-Mayoralas, Daniel. Doctor en Medicina y Cirugía. Especialista en Pediatría y Neurología Infantil. Neuropediatra de la Unidad de Neurología Infantil del Hospital Universitario Quirón (Madrid). Centro de Atención a la Diversidad Educativa (CADE). Profesor de la Universidad Europea de Madrid.

Maldonado Belmonte, María Jesús. Doctora en Psicología. Psicóloga Especialista en Psicología Clínica del Centro de Salud Mental Puente de Vallecas (Madrid).

Melero Llorente, Javier. Doctor en Psicología. Psicólogo especialista en Psicología Clínica y Neuropsicólogo del Servicio de Psiquiatría y Psicología Infanto-Juvenil del Hospital Universitario Niño Jesús de Madrid (Madrid).

Muñoz Jareño, Nuria. Licenciada en Medicina y Cirugía. Especialista en Pediatría y Neurología Infantil. Neuropediatra de la Unidad de Neurología Infantil del Hospital Infanta Leonor de Madrid.

Pardos Véglia, Alexandra. Doctora en Psicología. Directora del Centro de Neuropsicología Alexandra Pardos (Madrid). Neuropsicóloga de la Unidad Medica Angloamericana (Madrid).

Pedrero Pérez, Eduardo José. Doctor en Psicología. Diplomado Universitario en Enfermería. Centro de Atención a Drogodependientes (CAD 4 – San Blas) de Madrid Salud (Ayuntamiento de Madrid).

Pérez Hernández, Elena. Doctora en Psicología. Profesora del Departamento de Psicología Educativa y del Desarrollo de la Universidad Autónoma de Madrid.

Pisión del Real, Guzmán. Doctor por la Universidad Complutense de Madrid. Graduado y Diplomado en Logopedia. Licenciado en Lingüística. Maestro especialista en Audición y Lenguaje. Profesor del Departamento de Psicología Básica II (Procesos Cognitivos) de la Universidad Complutense de Madrid.

Robles Bermejo, Fernando. Licenciado en Psicología. Psicólogo especialista en Psicología Clínica y Neuropsicólogo del Servicio de Psicología Clínica del Hospital General de la Defensa Orad y Gajías (Zaragoza).

Ruiz Sánchez de León, José María. Doctor en Psicología. Neuropsicólogo del Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo de Madrid Salud (Ayuntamiento de Madrid). Profesor del Departamento de Psicología Básica II (Procesos Cognitivos) de la Universidad Complutense de Madrid. Coordinador del Área de Neurociencias del Instituto Superior de Estudios Psicológicos (ISEPMadrid).

Segués Merino, Iñigo. Graduado en Psicología. Neuropsicólogo de Cognitiva Unidad de Memoria Donostia (San Sebastián, País Vasco).

Sirumal Rodríguez, Elena. Licenciada en Psicología. Antigua alumna del Máster en Neuropsicología Clínica del Instituto Superior de Estudios Psicológicos (ISEPMadrid).

Zumárraga Astorqui, Lucía. Licenciada en Psicología. Directora y Neuropsicóloga de NeuroPed. Centro de Neurodesarrollo Pediátrico NeuroPed (Alcobendas, Madrid).

A nuestros pequeños pacientes...

PRÓLOGO

La neuropsicología pediátrica es el estudio de la relaciones cerebro-conducta desde la perspectiva del neurodesarrollo. Su práctica es compleja por la variabilidad que impone un desarrollo cerebral incompleto, por el hecho de que las redes cerebrales aún no están maduras y, por último, porque el impacto de cualquier proceso cerebral patológico sólo puede establecerse evolutivamente y en ocasiones a largo plazo por la especial combinación de plasticidad y vulnerabilidad del cerebro infantil.

A pesar de ser un campo con desarrollo creciente, tanto en el ámbito clínico como educativo, al que han contribuido los avances en las técnicas de neuroimagen, en genética y el desarrollo de nuevos tratamientos médicos para patologías neurodegenerativas, son escasos los profesionales con una sólida formación que puedan hacer frente a la complejidad de la demanda. Son aún muy pocos los manuales donde los estudiantes pueden aproximarse a la complejidad de sus conocimientos; el libro que se presenta al lector no es un manual exhaustivo y no abarca todos los potenciales campos de desarrollo de la neuropsicología infantil, que el lector interesado deberá buscar en otras fuentes, pero sí describe los campos de actuación más frecuentes en neuropsicología infantil y puede muy bien inspirar a los lectores a saber más e imbuirse en su apasionante conocimiento, en lo que no me cabe duda de que este manual les será útil.

Por último, es muy grato presentar un libro en el que escriben algunos profesionales que se han formado conmigo al inicio de su andadura profesional y que, con su entusiasmo y curiosidad, han hecho apasionante compartir conocimientos y seguir avanzando en mejorar la atención que se proporciona a niños con patologías neurológicas o de neurodesarrollo.

Dra. Fournier del Castillo.

PREFACIO

El continuo crecimiento de nuestra comprensión de las consecuencias neuropsicológicas y el potencial beneficio de la intervención no farmacológica en los trastornos neurológicos pediátricos es el telón de fondo que motiva la redacción del presente **Manual de Neuropsicología Pediátrica**. Sin embargo, la finalidad inicial era modesta y eminentemente práctica: todo empezó solicitando a diferentes profesionales que escribieran unos breves apuntes, a modo de material docente, sobre los temas en los que eran expertos. En concreto, se pretendía recopilar -en prosa- toda la documentación formativa del Posgrado en Neuropsicología Infantil de la sede en Madrid del **Instituto Superior de Estudios Psicológicos (ISEP)**; documentación que hasta entonces dependía de presentaciones de diapositivas elaboradas por el profesorado, enlaces a artículos científicos y fotocopias de capítulos de libros. En este sentido, es importante destacar que muchos de los autores que han participado desde el principio en la redacción de este texto están, de alguna manera, relacionados con esta institución académica.

Pero a medida que ese proyecto germinal fue creciendo, a medida que escribían más profesionales, contenía más capítulos y se trataban más temas con más profundidad, aquella modesta finalidad inicial ha trascendido. Y en este sentido, **quedo eternamente agradecido a todos y cada uno de los autores que han contribuido** a que podamos disfrutar de esta obra. Sus apartados integran teoría, investigación y práctica profesional de una manera directa y fluida, algo fundamental para una disciplina—la neuropsicología pediátrica— que se centra en estudiar las relaciones entre el cerebro y la conducta desde el complejo prisma del desarrollo.

El texto comienza revisando los últimos avances en neuropediatría clínica (Capítulo 1) para después pasar a describir el proceso de desarrollo cognitivo enmarcado en el proceso de desarrollo del sistema nervioso central (Capítulo 2). Una vez establecidas estas bases neurocientíficas contamos con un capítulo que revisa exhaustivamente el proceso de evaluación neuropsicológica en la infancia (Capítulo 3) y otro que profundiza en la exploración de la actividad comunicativa-lingüística (Capítulo 4). Tras ellos, contamos con dos apartados de corte intervencionista: el primero establece los principios de la atención temprana y la psicomotricidad (Capítulo 5) y el segundo trata los fundamentos de la neurorehabilitación pediátrica (Capítulo 6).

A partir de entonces cada apartado está orientado a analizar los principales trastornos y enfermedades neurológicas pediátricas con las que suele enfrentarse el neuropsicólogo: el daño cerebral perinatal, la parálisis cerebral y los trastornos asociados (Capítulo 7), el daño cerebral adquirido en la infancia (Capítulo 8), la epilepsia (Capítulo 9), los trastornos del espectro autista (Capítulo 10) y los trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia (Capítulo 11). Para terminar, y dado el interés que suscita actualmente, tres capítulos dedicados al trastorno por déficit de atención con/sin hiperactividad (TDAH): el primero sobre su evaluación neuropsicológica (Capítulo 12), el segundo sobre aspectos neurobiológicos y etiopatogénicos (Capítulo 13) y, por último, un capítulo acerca de lo que cabe esperar en la madurez a aquellos diagnosticados –y sobrediagnosticados- de TDAH en la infancia (Capítulo 14).

Se pretende facilitar la **distribución gratuita** del presente libro con intención de acercar la neuropsicología pediátrica a muchos profesionales que la desconocen o que, conociéndola, no tienen acceso a manuales de estas características. En efecto, existe una queja generalizada entre los profesionales de área en lo que respecta al número de textos en castellano con calidad sobre el tema, por lo que espero que este manual venga a subsanar, aunque sea sólo parcialmente, esa carencia.

Y no se puede terminar este prefacio sin **agradecer a Iñigo Segués Merino la cuidadosa revisión técnica y posterior maquetación del libro**, que mantiene la sencillez y sobriedad del proyecto inicial; sin su aportación no podríamos haber visto la obra terminada. Y por último, **gracias también a Concha Fournier por prologar el texto** y aportar mejoras significativas a la versión final. No hay mejor remate para todo el esfuerzo de tantos profesionales involucrados. **Gracias. Gracias a todos.**

Dr. Ruiz Sánchez de León

ÍNDICE GENERAL

Prólogo.....	VIII
Prefacio.....	X
1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología.....	1
Ana L. Fernández Perrone, Daniel Martín Fernández-Mayoralas, Alberto Fernández Jaén, Beatriz Calleja Pérez, Nuria Muñoz Jareño y Sonia López Arribas	
2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso.....	41
Elena Sirumal Rodríguez	
3. Evaluación neuropsicológica infantil.....	79
Alexandra Álvarez Campos y Elena Pérez Hernández	
4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos.....	123
Guzmán Pisón del Real	
5. Principios de atención temprana, psicomotricidad y neuropsicología de los fenotipos conductuales.....	155
Monica Bartuilli Pérez	

6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil.....	183
Lucía Zumarraga Astorqui	
7. Daño cerebral perinatal. Parálisis cerebral y trastornos asociados.....	223
Mercedes Cabezas López	
8. Daño cerebral adquirido en la infancia.....	261
Beatriz Gavilán Agustí	
9. Epilepsias pediátricas.....	295
Javier Melero Llorente, Fernando Robles Bermejo y Silvia Cámara Barrio	
10. Trastornos del espectro autista.....	327
Iñigo Segué Merino	
11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia.....	355
María Jesús Maldonado Belmonte	
12. Evaluación neuropsicológica del TDAH y los trastornos relacionados.....	385
Alexandra Pardos Véglia	
13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH y los trastornos relacionados.....	415
Elena Pérez Hernández y Laura Corrochano Ovejero	
14. El TDAH en el adulto.....	443
Eduardo J. Pedrero Pérez	

NEUROPEDIATRÍA CLÍNICA Y PSICOFARMACOLOGÍA NEUROPEDIÁTRICA

Ana Laura FernándezPerrone¹, Daniel Martín Fernández-Mayoralas^{1,2}, Alberto FernándezJaén^{1,2}, Beatriz CallejaPérez³, Nuria Muñoz-Jareño⁴, Sonia LópezArribas⁵

¹Unidad de Neurología Infantil. Hospital Universitario Quirón Madrid.

²Centro CADE, Madrid. Unidad de Neurología infanto-juvenil.

³Atención Primaria de Pediatría; Centro de Salud Doctor Cirajas. Madrid.

⁴Unidad de Neurología Infantil. Hospital Infanta Leonor de Madrid.

⁵Centro CADE, Madrid. Unidad de psiquiatría infanto-juvenil.

INTRODUCCIÓN

La neurología infantil, subespecialidad pionera en el ámbito de la pediatría y la neurología tiene como objetivos el diagnóstico, tratamiento y prevención de las enfermedades del sistema nervioso en el recién nacido, el niño y el adolescente.

Aunque se trata de una especialidad contemporánea, ya Hipócrates realizó excelentes descripciones sobre algunos trastornos neurológicos infantiles como la epilepsia. Las descripciones clásicas de diversos trastornos como la corea, la hidrocefalia, la espina bífida o la poliomielitis se remontan a los siglos XVII y XVIII y las bases fundamentales científicas comienzan a establecerse al final del Siglo XIX. Los avances en neuroimagen, neurofisiología

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

y neurofarmacología han permitido comprender mejor el desarrollo cerebral normal y patológico, la fisiopatología y el tratamiento de los trastornos neurológicos. Sin duda, los avances en neurogenética representan el mayor avance reciente y con mayores implicaciones en el futuro inmediato de la neuropediatría.

Dado el amplísimo alcance de la especialidad, en este capítulo nos referiremos sólo a algunas de las patologías de consulta más frecuente en la práctica diaria: epilepsia, trastornos del espectro autista (TEA), trastorno por déficit de atención / hiperactividad (TDAH) y los trastornos de tics y de Tourette.

EPILEPSIA.

La epilepsia afecta aproximadamente a un 1% de la población infantil¹. Las crisis epilépticas son la manifestación clínica de la epilepsia. No siempre reflejan la existencia de una epilepsia, entendida como una enfermedad crónica, tal y como sucede en la mayor parte de los niños con crisis (“convulsiones”) febriles. Los verdaderos síndromes epilépticos comprenden un espectro muy amplio manifestaciones críticas con etiología, tratamiento y pronóstico muy diversos².

Una crisis epiléptica es un episodio autolimitado causado por una actividad anormal, excesiva y sincrónica de un grupo de neuronas. Habitualmente, la expresión clínica de las crisis tiene relación con la función del córtex cerebral implicado en la descarga¹.

Podemos clasificar las crisis epilépticas, diferente de un síndrome epiléptico (conjunto de signos y síntomas que configuran un trastorno epiléptico único), a grandes rasgos, como crisis focales y generalizadas. Las crisis focales son aquellas que tienen un inicio en una región determinada de la corteza cerebral. Pueden expandirse y difundir bilateralmente a lo largo de la mayor parte de la corteza de ambos hemisferios, denominándose entonces crisis focales secundariamente generalizadas, debiendo diferenciar éstas de las crisis primariamente generalizadas, siendo la epilepsia con ausencias de la infancia la más conocida de éstas últimas³.

A la hora de clasificar una crisis epiléptica es importante tener en cuenta la edad del paciente y las probables causas del episodio. Los episodios pueden ser provocados y ocasionales; estos se producen en relación a un factor desencadenante próximo en el tiempo: un trastorno metabólico o tóxico, un traumatismo craneoencefálico, una infección como la meningitis, en los que la crisis epiléptica es signo de otra enfermedad. Los episodios no

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

provocados (epilepsia) se clasifican según la ILAE¹ en genéticas (un defecto genético contribuye directamente a la epilepsia y las crisis son el síntoma principal del trastorno), estructurales-metabólicas (causadas por una malformación o una enfermedad metabólica) y desconocidas (la causa es desconocida y podría ser genética, estructural o metabólica).

El diagnóstico de epilepsia es clínico. Debe realizarse una correcta anamnesis y recabar antecedentes personales y familiares de crisis y una minuciosa semiología de los episodios.

Las pruebas complementarias que ayudan a la valoración ante la sospecha de una epilepsia son el electroencefalograma (EEG) y la resonancia magnética (RM) cerebral como primera aproximación. En base a la clínica y los resultados obtenidos, se intentará clasificar el tipo de crisis y, si es posible, el síndrome epiléptico (ver [Tabla 1-1](#)).

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

<p>Crisis Autolimitadas</p> <p>Crisis focales</p> <p><i>Sensoriales</i></p> <p><i>Motoras</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Clónicas Tónicas Automatismos Automatismos hiperkinéticos Mioclonos negativos Motoras inhibitorias Gelásticas Hemiclónicas Secundariamente <p><i>generalizadas</i></p> <p>Crisis generalizadas</p> <ul style="list-style-type: none"> Tónico clónicas Clónicas Con características tónicas Con características clónicas Ausencias típicas Ausencias atípicas Ausencias mioclónicas Tónicas Espasmos Mioclónicas Mioclónias palpebrales Con ausencias Sin ausencias Mioclónico- astáticas Mioclono negativo Atónicas <p>Estatus epilépticos</p> <p>Generalizados</p> <ul style="list-style-type: none"> Tónico- clónicos Clónicos Ausencias Tónicos Mioclónicos <p>Focales</p>	<p>Síndromes epiléticos</p> <ul style="list-style-type: none"> Crisis neonatales familiares benignas Encefalopatía mioclónica temprana Síndrome de Ohtahara Crisis migratorias parciales de la infancia Síndrome de West Epilepsia mioclónica benigna de la infancia Crisis infantiles familiares benignas Crisis infantiles benignas Síndrome de Dravet Estatus mioclónico en encefalopatías no progresivas Epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales Epilepsia occipital benigna de inicio precoz Epilepsia occipital benigna de inicio tardío Epilepsia con ausencias mioclónicas Síndrome de Lennox Gastaut Síndrome de Landau- Kleffner Epilepsia con puntas ondas continuas durante el sueño lento Epilepsia de ausencia Epilepsia mioclónica progresiva Epilepsias idiopáticas generalizadas Epilepsias reflejas Epilepsia nocturna del lóbulo frontal autosómica dominante Epilepsias del lóbulo temporal familiares Epilepsias generalizadas con crisis febriles plus Epilepsias focales sintomáticas
--	---

Tabla 1-1. Clasificación internacional de las epilepsias. Crisis epiléticas y síndromes epiléticos³

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

La epilepsia, en función de la presencia o no de crisis y de otros factores puede tratarse con fármacos antiepilépticos. El más conocido y usado es el ácido valproico. Otros son el levetiracetam y la carbamacepina. Hay muchos más disponibles, cada uno con sus indicaciones (basadas en el tipo de crisis, la causa, la edad del paciente, etcétera) y sus efectos secundarios. La [Tabla 1-2](#) presenta de modo breve los fármacos utilizados con más frecuencia, su indicación y dosis.

	Indicación	Dosis (mg/kg/ día)
FAEs clásicos		
Fenitoina	Focal	5- 7
Valproico	Amplio espectro	30- 40
Carbamacepina	Focal	20
Fenobarbital	Amplio espectro	4- 6
Pirimidona	Amplio espectro	20
Etosuximida	Ausencias	20- 40
Clobazam	Amplio espectro	0,5- 1,5
FAEs Nuevos		
Lacosamida	Focal	50 (mg/d)
Gabapentina	Focal	30- 60
Lamotrigina	Amplio espectro	5- 10
Levetiracetam	Amplio espectro	30- 60
Oxcarbacepina	Focal	30
Rufinamida	Amplio espectro	10
Tiagabina	Focal	0,5- 1
Topiramato	Amplio espectro	5- 10
Vigabatrina	Espasmos	40- 80
Zonisamida	Amplio espectro	2- 4

Tabla 1-2. Fármacos antiepilépticos (FAEs) clásicos y nuevos. Orientación en la indicación y dosis habituales.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

Es importante conocer que la epilepsia puede relacionarse con trastornos cognitivos y neuropsiquiátricos. La mayor parte de los casos son leves: TDAH, trastornos instrumentales del aprendizaje o de la coordinación. Sin embargo en los síndromes epilépticos menos frecuentes y más graves éstos problemas (prácticamente de cualquier tipo) pueden ser graves. Por todo ello es importante realizar una valoración neuropsicológica (inteligencia, atención, lectura y otras si es necesario) y clínica sobre la presencia de estos padecimientos al momento del diagnóstico y durante el seguimiento⁴. Las variables que producen deterioro cognitivo y/o psiquiátrico en la epilepsia son muy diversas, pero debemos advertir que se relacionan sobre todo con la causa (y gravedad) del síndrome epiléptico. Otras variables, como el tratamiento farmacológico o los factores ambientales, son de menor peso⁵. Algunos síndromes epilépticos que cursan con una enorme cantidad de anomalías en el EEG durante el sueño, incluso cuando no se acompañan de crisis epilépticas evidentes, pueden acompañarse de un deterioro cognitivo, especialmente del lenguaje, importante. Como norma, las funciones ejecutivas son las que se alteran con más frecuencia en la mayoría de los pacientes⁴. Es importante destacar que la presencia de epilepsia no es una contraindicación para iniciar un tratamiento con estimulantes en pacientes con TDAH. La aparición de nuevos fármacos antiepilépticos (como el perampanel, entre otros) pero sobre todo los nuevos descubrimientos en genética supondrán a medio plazo un gran beneficio para los pacientes con epilepsia, pues será posible ir encontrando los fármacos más efectivos en función de la causa subyacente.

TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA.

Las primeras referencias sobre autismo se remontan a dos siglos atrás, pero es Leo Kanner, en 1943, quien describe con detalle a 11 niños “sin capacidad de socialización, resistencia a los cambios de rutina y con conductas repetitivas”. Un año después, Hans Asperger describe 4 niños con similares características sin retraso del lenguaje e “intelectualmente bien dotados”. Es Rutter, en 1978, quien separa claramente este trastorno de la esquizofrenia y propone 4 criterios diagnósticos para definir el autismo: deterioro de las relaciones sociales, trastorno de la comunicación, patrón de conductas repetitivas e inicio antes de los 3 años de vida.

El Trastorno del Espectro Autista (TEA) es un síndrome clínico cuya causa es habitualmente genética y múltiple, es decir, hay varios cientos de genes relacionados y/o causantes de TEA pero cada uno de ellos contribuye poco al total de pacientes con este trastorno. Los criterios de TEA vienen definidos en manuales como el manual diagnóstico y

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

estadístico de los trastornos mentales 5ª edición (DSM-5) de Estados Unidos⁶ o la clasificación estadística internacional de enfermedades y problemas relacionados con la salud, 10ª revisión, de la organización mundial de la salud (CIE-10)⁷. Existen críticas sobre los cambios que se realizan en cuanto a estos criterios entre una edición y la siguiente o entre un manual u otro.

El TEA no es una enfermedad específica, ya que no tiene una etiología (causa) única; por esto, se considera como un síndrome configurado por varios síntomas y signos determinados. En el DSM- 5, que es el manual más utilizado, se denominan como TEA aquellos niños que presentan alteraciones en la comunicación e interacción social además de patrones repetitivos y restrictivos del comportamiento. Los criterios de trastorno del espectro autista, como se definen en el DSM- 5, se establecen en la [Tabla 1-3](#). En la [Tabla 1-4](#) se establece una comparativa entre la edición anterior de dicho manual, el DSM- IV TR, y el DSM- 5.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

- A. Déficit persistentes en comunicación social e interacción social a lo largo de múltiples contextos, según se manifiestan en los siguientes síntomas, actuales o pasados (los ejemplos son ilustrativos, no exhaustivos):
1. Déficit en reciprocidad socio-emocional; rango de comportamientos que, por ejemplo, van desde mostrar acercamientos sociales inusuales y problemas para mantener el flujo de ida y vuelta normal de las conversaciones; a una disposición reducida por compartir intereses, emociones y afecto; a un fallo para iniciar la interacción social o responder a ella.
 2. Déficit en conductas comunicativas no verbales usadas en la interacción social; rango de comportamientos que, por ejemplo, van desde mostrar dificultad para integrar conductas comunicativas verbales y no verbales; a anomalías en el contacto visual y el lenguaje corporal o déficit en la comprensión y uso de gestos; a una falta total de expresividad emocional o de comunicación no verbal.
 3. Déficit para desarrollar, mantener y comprender relaciones; rango de comportamientos que van, por ejemplo, desde dificultades para ajustar el comportamiento para encajar en diferentes contextos sociales; a dificultades para compartir juegos de ficción o hacer amigos; hasta una ausencia aparente de interés en la gente.
- B. Patrones repetitivos y restringidos de conductas, actividades e intereses, que se manifiestan en, al menos dos de los siguientes síntomas, actuales o pasados (los ejemplos son ilustrativos, no exhaustivos):
1. Movimientos motores, uso de objetos o habla estereotipados o repetitivos.
 2. Insistencia en la igualdad, adherencia inflexible a rutinas o patrones de comportamiento verbal y no verbal ritualizado.
 3. Intereses altamente restringidos, obsesivos, que son anormales por su intensidad o su foco.
 4. Hiper- o hipo-reactividad sensorial o interés inusual en aspectos sensoriales del entorno.

En A y B: especificar la severidad actual: La severidad se basa en la alteración social y comunicativa y en la presencia de patrones de comportamientos repetitivos y restringidos.

- C. Los síntomas deben estar presentes en el período de desarrollo temprano (aunque pueden no manifestarse plenamente hasta que las demandas del entorno excedan las capacidades del niño, o pueden verse enmascaradas en momentos posteriores de la vida por habilidades aprendidas).
- D. Los síntomas causan alteraciones clínicamente significativas a nivel social, ocupacional o en otras áreas importantes del funcionamiento actual.
- E. Estas alteraciones no se explican mejor por la presencia de una discapacidad intelectual (trastorno del desarrollo intelectual) o un retraso global del desarrollo. La discapacidad intelectual y el trastorno del espectro de autismo con frecuencia coocurren; para hacer un diagnóstico de comorbilidad de trastorno del espectro de autismo y discapacidad intelectual, la comunicación social debe estar por debajo de lo esperado en función del nivel general de desarrollo

Tabla 1-3. Criterios diagnósticos resumidos del DSM- 5 para el Trastorno del Espectro Autista.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

DIFERENCIAS ENTRE EL MANUAL DSM-IV-TR Y EL DSM-5 EN RELACIÓN CON TEA		
MANUAL	DSM-IV-TR	DSM-5
DEFINICIÓN DE AUTISMO	“Trastornos generalizados del desarrollo” (TGD) dentro del apartado “trastornos de inicio en la infancia, la niñez o la adolescencia”.	“trastornos del espectro autista” (TEA), incluidos a su vez dentro de los “trastornos del neurodesarrollo” (desparecen los trastornos de inicio en la infancia, la niñez o la adolescencia”).
SUBTIPOS DEL AUTISMO	5 subtipos: Trastorno autista. Asperger. Trastorno desintegrativo infantil. TGD no especificado. Rett.	Se han sustituido 4 de estos subtipos por la categoría general “trastornos del espectro autista” (TEA). En lugar de hacer distinción entre estos subtipos, la definición diagnóstica del DSM-5 especifica tres niveles de gravedad en los síntomas, así como el nivel de apoyo necesario.
SÍNTOMAS CLÍNICOS DE BASE	a. deficiencias en la reciprocidad social b. deficiencias en el lenguaje o en la comunicación c. repertorio de intereses y actividades restringido y repetitivo.	a. Deficiencias en la comunicación social (los problemas sociales y de comunicación se combinan) b. Comportamientos restringidos y repetitivos
CAMBIOS EN LOS APARTADOS ANTERIORES	a. Las “deficiencias o retraso en el lenguaje” incluidos en la categoría b. b. El síntoma clínico “sensibilidad inusual a los estímulos sensoriales” ausente en la categoría “comportamientos repetitivos”.	a. Las “deficiencias o retraso en el lenguaje” ya no se incluyen en esta categoría de síntomas del DSM-5. b. El síntoma clínico “sensibilidad inusual a los estímulos sensoriales”, que no aparecía en el DSM-IV, se incorpora ahora a la categoría “comportamientos repetitivos”.
APARICIÓN DE LOS SÍNTOMAS	Síntomas aparecen antes de los 36 meses de edad.	Los síntomas deben estar presentes desde la infancia temprana, aunque pueden no manifestarse plenamente hasta que la limitación de las capacidades impide la respuesta a las exigencias sociales.
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	No existe trastorno de la comunicación social dentro de la categoría “deficiencias en el lenguaje”.	Existe trastorno de la comunicación social dentro de la categoría “deficiencias en el lenguaje” (APARTE DE TEA): éstos padecen una “deficiencia pragmática”, así como un problema de “utilización social de la comunicación verbal y no verbal”. NO pueden tener intereses obsesivos y de comportamientos repetitivos.

Tabla 1-4. Comparativa DSM-IV TR y DSM-V

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

En el DSM- IV TR se llamaban “trastornos generalizados del desarrollo (TGD)” y se establecía una clasificación que abarcaba cinco trastornos: trastorno autista, síndrome de Rett, trastorno desintegrativo infantil, síndrome de Asperger (SA) y trastorno generalizado del desarrollo no especificado; hacemos referencia a la misma ya que en la práctica clínica tiene aún vigencia, especialmente en lo referido al SA.

El trastorno de Rett es un trastorno genético casi exclusivo del sexo femenino y que cursa con una desaceleración del crecimiento del perímetro craneal durante los primeros 6 - 18 meses de vida y con una pérdida de las habilidades manuales intencionales previamente adquiridas entre el primer y el tercer año. Se eliminó del manual al tratarse de un diagnóstico genético como (por ejemplo) el síndrome de Angelman o el de Phelan McDermid y no de un trastorno de manual de enfermedades mentales.

El trastorno desintegrativo infantil cursa con una marcada pérdida de las habilidades previamente adquiridas, siempre después de un desarrollo completamente normal durante al menos los dos primeros años de vida; es excepcional y obedece a enfermedades degenerativas del sistema nervioso.

El trastorno generalizado del desarrollo no especificado era un subgrupo en el DSM- IV-TR que se utilizaba cuando existe una grave alteración del desarrollo de la interacción social recíproca o de las habilidades de comunicación verbal o no verbal, o cuando hay comportamientos, intereses y actividades estereotipadas, pero no se cumplen los criterios de otro subtipo de TEA.

El SA define la existencia de pacientes sin discapacidad intelectual (cociente superior a 70), un lenguaje superficial (fonológico-sintáctico) “normal” (el déficit semántico pragmático es la regla) pero con graves problemas en la interacción social y un patrón de comportamientos, intereses y rutinas repetitivos y estereotipados.

Entre los cambios más relevantes presentes en el DSM- 5 en relación a la anterior edición podemos destacar que contempla una única categoría de TEA (se elimina el término TGD), eliminando las subcategorías, incluyendo la controvertida eliminación del SA⁸; los déficits sociales y de comunicación, separados en el DSM- IV-TR, se unifican en un único criterio de déficits en la comunicación e interacción social, debiendo éstos ser clínicamente significativos y persistentes e incluir una importante afectación de la comunicación verbal y no verbal utilizada para la interacción social, carencia de reciprocidad social y fallo en el desarrollo de las relaciones con otros niños⁹. El segundo criterio consiste en patrones de

conducta e intereses repetitivos y restrictivos, debiendo mostrar al menos dos de los siguientes: 1. comportamientos estereotipados motores o verbales o conductas sensoriales inusuales; 2. adhesión excesiva a rutinas y rituales de comportamiento; 3. intereses restrictivos y fijos. Los síntomas deben estar presentes en la infancia temprana. Por otro lado se ha descrito una nueva categoría dentro de los “trastornos de la comunicación” denominada “trastorno de la comunicación social” o “trastorno pragmático de la comunicación” en la que contemplan aquellos individuos que tienen dificultades sociales y comunicativas pero sin los comportamientos rígidos y repetitivos⁵. Cabe destacar que tanto esta clasificación como la anterior no están exentas de críticas.

Etiología

Los TEA se definen como síndrome por los síntomas y signos clínicos comentados. Se han postulado numerosos factores de riesgo en la génesis de los TEA: endocrinológicos, perinatales, tóxicos, y metabólicos. La neuroimagen aporta diversas herramientas que permiten estudiar los procesos bioquímicos-funcionales, entre otros: la tomografía por emisión de positrones (PET), la tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT), la resonancia magnética (RM) espectroscópica y la RM funcional. Los hallazgos mediante PET demuestran en algunos pacientes estudiados una función dopaminérgica, GABAérgica y serotoninérgica alterada. La RM espectroscópica muestra que los niveles de N- acetil aspartato están disminuidos en algunos pacientes con TEA, coincidiendo con zonas de concentración disminuida de serotonina (corteza frontal y tálamo izquierdo). Los avances en neuroimagen no son suficientes para recomendar estudios funcionales como prueba diagnóstica en la actualidad.

La elevada concordancia (90%) en el diagnóstico de TEA en los gemelos monocigotos así como numerosos estudios recientes apuntan a las **mutaciones genéticas** (habitualmente *de novo*, esto es, no heredadas) como la **causa de la inmensa mayoría de los TEA**, especialmente aquellos con deterioro del lenguaje y con déficit intelectual¹⁰. Las características dismórficas y las anomalías físicas menores (macrocefalia, implantación auricular anómala, entre muchas otras) son frecuentes en bastantes individuos con TEA. En ocasiones, el TEA se acompaña de verdaderos síndromes cromosómicos (duplicación 7q11.23, duplicación o delección 16p11.2, duplicación 17q12m delección 22q13) o monogénicos tales como la esclerosis tuberosa, neurofibromatosis tipo I, síndrome del cromosoma X- frágil, síndrome de Möebius, CHARGE, Goldenhar, Down, Prader Willi,

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

Angelman, Cohen, Cowden, Bannayan-Riley-Ruvalcaba, Lange, DiGeorge o Smith-Magenis, distrofia miotónica, entre muchos otros. Es posible que los TEA de alto rendimiento (“antiguos” SA) tengan una causa poligénica que haga más difícil el diagnóstico genético, siendo de causa heredada con mucha mayor frecuencia.

Diagnóstico.

El diagnóstico de TEA se basa en una historia clínica detallada y en una exploración exhaustiva. Las escalas y los cuestionarios son de utilidad como apoyo, pero en ningún caso reemplazan el diagnóstico clínico. Algunos de estos instrumentos son: ADI (*Autism Diagnostic Interview* -entrevista diagnóstica para el autismo-), ADOS (*Autism Diagnostic Observation Schedule* -programa de observación para el diagnóstico del autismo-), DISCO (*Diagnostic Interview for Social and Communication Disorders* -entrevista diagnóstica para los trastornos sociales y de la comunicación-). Estos test proporcionan una información exhaustiva sobre las habilidades y el funcionamiento de las capacidades verbales y no verbales. Ésta diferenciación es muy importante, ya que, tanto en el trastorno autista como los trastornos de la comunicación (disfasia del desarrollo -trastorno específico del lenguaje mixto-), las habilidades verbales están marcadamente afectadas respecto a las no verbales. A veces el diagnóstico diferencial puede ser difícil entre ambos tipos de trastornos, más complejo a menor edad del niño y a veces imposible hasta observar la evolución, lo que en ningún caso debe demorar el tratamiento sobre la conducta y la comunicación.

La Academia Americana de Pediatría sugiere vigilar el desarrollo en cada visita utilizando herramientas estandarizadas a los 9, 18, 24 y 30 meses y una evaluación específica de autismo en estas últimas dos visitas¹¹. Las herramientas de evaluación pueden aplicarse bien a todos los niños como *screening*, para identificar aquellos con riesgo de desarrollar TEA o bien aplicarse a un grupo seleccionado de niños para diferenciar aquellos pacientes con riesgo de TEA de otras patologías. Algunas herramientas de evaluación son: *Modified Checklist for Autism in Toddlers* (M-CHAT) o la Q-CHAT, *Pervasive Developmental Disorders Screening Test- II*, el Cuestionario de comunicación Social, Test del espectro autista de la infancia (*Childhood Autism Spectrum Test* -CAST-), Cuestionario de evaluación del Espectro Autista (*Autism Spectrum Screening Questionnaire* -ASSQ-).

En todos los casos la evaluación del niño con TEA debe incluir una descripción de las características principales respecto al trastorno social y de la comunicación (pobre contacto visual, ausencia de sonrisa social, anomalías del lenguaje) y a los intereses restrictivos, sin

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

olvidar la descripción de los síntomas asociados a los centrales, sean estos externalizantes (hiperactividad, agresividad, etcétera) o internalizantes (depresión, ansiedad, etcétera). El examen físico es de máxima trascendencia; debe realizarse una exploración física general valorando la talla, el peso y el perímetro craneal, identificandola presencia de una cara especial, alteraciones cutáneas y signos neurológicos, entre otras. Debe descartarse un déficit sensorial, especialmente auditivo, que pueda justificar la sintomatología del paciente. Las evaluaciones metabólicas son muy poco rentables en el diagnóstico etiológico, debiendo realizarse solo si existe una sospecha clínica (hipotonía significativa, letargia, crisis de inicio precoz, afectación cardíaca, ocular o auditiva de origen desconocido, vómitos recurrentes, olor corporal extraño, facies tosca, etcétera). Debe realizarse un electroencefalograma que incluya sueño en todo paciente con autismo y regresión previa así como si existe sospecha clínica de epilepsia asociada (de cara a descartar, entre otros síndromes epilépticos, el síndrome de Landau-Kleffner).

Actualmente las guías de la Academia Americana de Neurología y de la Academia Americana de Pediatría difieren parcialmente en cuanto a las pruebas genéticas que se deben solicitar. Las recomendaciones de *The American College of Medical Genetics* realizar en todos los casos un cariotipo, un análisis del gen del cromosoma X-frágil y sobre todo la hibridación genómica comparada (CGH arrays). Sin embargo la “revolución” genética va a hacer cambiar este protocolo, en el cual la primera prueba a solicitar son los CGH arrays y el cariotipo si es necesario en base a los datos de éste y el X frágil sólo si existe una sospecha clínica de este síndrome. La **secuenciación exómica masiva** (*whole exome sequencing*) al niño y sus padres, actualmente disponible clínicamente, y confiamos que disponible rutinariamente a corto-medio plazo, tiene el ratio más alto de detección de todas las pruebas complementarias disponibles clínicamente¹². En estos momentos se encuentra en plena expansión la llamada secuenciación paralela o de siguiente generación (*next generation sequencing*), que establece un salto de varios órdenes de magnitud en la longitud de los fragmentos secuenciados y la rapidez de su secuenciación. En casos concretos puede ser necesario realizar test más específicos, como el estudio de MECP2 en caso de niñas con regresión del desarrollo (sospecha de síndrome de Rett) o del gen PTEN en casos de autismo y macrocefalia importante de cara a descartar los síndromes de Bannayan-Riley-Ruvalcaba, Proteus y Cowden. **El diagnóstico genético ha sufrido un avance exponencial en los últimos años y continuará creciendo a muy corto plazo** a un ritmo quizás aún mayor, por lo que convendrá estar atentos a las últimas actualizaciones sobre diagnóstico genético.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

Podemos categorizar los síntomas del autismo en dos grupos: síntomas principales o “centrales” (los descritos en el DSM- 5) y síntomas secundarios (asociados) o comorbilidades⁹. Respecto a los primeros, en 1/3 de los casos los padres reportan cierto grado de regresión del desarrollo (sobre todo pérdida del lenguaje y de la intención comunicativa) durante los primeros 1 o 2 años de vida. Las estereotipias constituyen el signo motor más típicamente asociado al TEA. Éstas son movimientos rítmicos y repetitivos, reforzados por la ansiedad, el aburrimiento o la excitación. La de aleteo es la más frecuente, hay muchas otras: acunamiento, dar vueltas sobre uno mismo, etcétera. A veces son muy complejas y pueden aparentar una “falsa focalidad neurológica” como sucede con la marcha de puntillas o algunas actitudes falsamente distónicas. De forma inespecífica se puede asociar un bajo tono muscular, laxitud articular y cierto grado de torpeza motora.

Respecto a las comorbilidades, un 30% de los niños con TEA tienen epilepsia y los niños con epilepsia severa, especialmente aquella de inicio precoz, tienen un riesgo aumentado de TEA. Así, los niños con espasmos infantiles tienen un riesgo de hasta un 35% de desarrollar TEA. A su vez, los niños con TEA y epilepsia tienen discapacidad intelectual con mayor frecuencia que los niños con TEA sin epilepsia, por lo que es importante el diagnóstico y tratamiento precoz de las crisis epilépticas (incluidos los espasmos infantiles). Algunos síndromes genéticos asociados con discapacidad intelectual como la esclerosis tuberosa tienen una prevalencia de rasgos autistas de aproximadamente el 30- 50%. Los trastornos del sueño (trastornos en el ciclo vigilia/sueño, insomnio de conciliación, despertares nocturnos, entre otros) afectan a más de la mitad de los pacientes con TEA. Parece que la mejoría del sueño en los sujetos con TEA influye positivamente no solo en la conducta del niño sino también en síntomas centrales como la afectación de las relaciones sociales. En la mitad de los pacientes con TEA se reportan anomalías en la conducta sensorial (es decir, aquellos procesos que involucran a los órganos de los sentidos). Puede haber respuesta exagerada (la más típica, la hiperacusia) o carencia de respuesta. La comorbilidad neuropsiquiátrica es la norma. La discapacidad intelectual está presente en la mayoría de los casos de TEA pero está característicamente ausente en el “antiguo” SA. Dada la desaparición del SA en el DSM-5 la clasificación actual implica la especificación de la existencia o no de déficit intelectual y de deterioro o no del lenguaje. Dada la baja flexibilidad cognitiva y el aislamiento comunicativo y social que implica el TEA, es frecuente la presencia de irritabilidad, hetero o auto-agresividad, trastornos de ansiedad y del estado de ánimo, síntomas psicóticos y catatonía, entre otros.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

La mayoría de los pacientes con TEA tienen asociados, de forma inespecífica, síntomas de TDAH. El DSM-5 incluye el diagnóstico comórbido del TDAH y TEA en un mismo paciente. Cabe señalar que los problemas atencionales o la hiperkinesia en el TEA pueden ser “diferentes”: pueden mostrar dificultades por prestar atención a objetos relacionados con intereses particulares, o mostrar ansiedad o movimientos reiterados que pueden confundirse con la hiperactividad propia del TDAH. Aun así, la mitad de los sujetos con TEA puede padecer un TDAH incapacitante. Numerosas evidencias científicas en el apartado genético y neuroanatómico, apoyan esta asociación¹³. En caso de asociación TEA-TDAH debe codificarse siempre el diagnóstico de TEA antes que el TDAH pues se trata del trastorno más importante.

Tratamiento. Psicológico-pedagógico.

Los problemas de lenguaje y comunicación varían en severidad, por lo que cualquier dificultad en la interacción social debe considerarse una “bandera roja” de alerta de cara a instaurar un tratamiento precoz¹⁴. No obstante, son escasos los estudios de alta calidad sobre la eficacia de los tratamientos psicopedagógicos aplicados en el TEA. En general, las intervenciones conductuales cumplen con los criterios que definen a una intervención eficaz para TEA. Los procedimientos derivados de la teoría del comportamiento y la investigación, se enfatiza la frecuente evaluación de los progresos y todos los aspectos del funcionamiento del niño (habilidades, déficits, problemas de conducta) se consideran producto de la interacción del individuo con el entorno. En algunas ocasiones el patrón de interacción puede modificarse enseñando al niño nuevas habilidades y en otras deben modificarse aspectos del entorno. La intervención temprana es esencial en el abordaje de los problemas de los niños con TEA. Los modelos de intervención son métodos psicoeducativos centrados en la comunicación y el uso de principios conductuales para mejorar el lenguaje y el comportamiento. La dificultad para establecer la eficacia de los distintos métodos se basa en que cada intervención hace hincapié en mejorar unos síntomas y otros no. Estos métodos son complejos y se implementan por personal diferente en distintos ambientes y si los comparamos con la “no intervención” podemos sobreestimar su efecto. Un buen programa de intervención debe contar con los siguientes elementos: inicio precoz, intervención intensiva, bajo número de niños por terapeuta, inclusión de la familia en el tratamiento, interacción con niños sin problemas de su misma edad, medición frecuente de los progresos, alto grado de estructuración, estrategias para la perpetuación y generalización de las actividades aprendidas.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

Estas terapias aplican los principios de modificación de conducta y las técnicas basadas en las teorías del aprendizaje. Los modelos, técnicas o programas de tratamiento se diferencian por la edad de inicio, su intensidad y duración, el entorno en que se aplican, si son o no específicos para el TEA y el nivel de participación de la familia.

La evidencia sobre su eficacia es limitada, pero todos los estudios revisados muestran algún beneficio cognitivo y funcional después de recibir al menos 20 horas de terapia a la semana basada en los principios modificadores de la conducta. Los métodos que intentan conseguir avances en las deterioradas habilidades sociales de los pacientes con TEA basados en historias y guiones pautados parecen ser eficaces para reducir las conductas problemáticas y mejorar dichas habilidades. También se usan otros tratamientos: la intervención guiada por el alumnado sin dificultades, el aprendizaje de competencias sociales, las intervenciones basadas en el juego y la intervención para el desarrollo de relaciones.

Los sistemas alternativos/ aumentativos de la comunicación son sistemas no verbales que utilizan objetos, dibujos, signos o símbolos para fomentar o sustituir el lenguaje oral. Se recomiendan estas técnicas para mejorar la comunicación en personas no verbales con TEA, aunque la evidencia no es sólida, la base teórica sobre la que se sustentan es coherente. La comunicación facilitada está adquiriendo mucha relevancia social, aunque aún no hay suficientes datos que apoyen su utilización. El sistema TEACCH (tratamiento y educación del alumnado discapacitado por TEA y problemas de la comunicación) es un modelo de red de servicios que se ha adaptado y replicado en más de 20 países. Sus componentes son: colaboración entre familias y profesionales y la utilización de diferentes técnicas y métodos combinados de manera flexible en un entorno adaptado que facilite las condiciones óptimas de desarrollo personal.

La terapia cognitivo conductual se basa en un enfoque psicoterapéutico que combina el papel de los pensamientos y las actitudes en relación a las motivaciones y la conducta. Se identifican las distorsiones del pensamiento, las percepciones erróneas y las creencias irracionales para aplicar luego principios de modificación de conducta y técnicas de reestructuración cognitiva. Pueden ser útiles en pacientes con TEA de un nivel de funcionamiento elevado¹⁵.

Las terapias alternativas, no están sujetas al control de las evidencias científicas, y su generalización es pobre.

Tratamiento. Psicofarmacológico.

Actualmente no existe tratamiento farmacológico eficaz para los síntomas nucleares del autismo, siendo el abordaje psicopedagógico el tratamiento más efectivo para estos aspectos. Afortunadamente, el tratamiento farmacológico logra controlar algunos de los síntomas asociados que más preocupan a los padres y profesores de niños con TEA: hetero o auto-agresión, irritabilidad, inatención e hiperactividad y en ciertos pacientes los problemas emocionales, la ansiedad y los trastornos del sueño¹⁶.

Los antipsicóticos (neurolepticos) atípicos, especialmente la risperidona y el aripiprazol¹⁶, son los fármacos mejor estudiados y más utilizados para tratar la irritabilidad, las conductas explosivas y la agresividad en niños con TEA. La risperidona es un antagonista monoaminérgico selectivo. Posee una alta afinidad por los receptores 5-HT₂ serotoninérgicos y D₂ dopaminérgicos. Se une también a los receptores α 1-adrenérgicos, y con menor afinidad a los receptores H₁-histaminérgicos y α 2-adrenérgicos. La risperidona ha sido extensamente estudiada, habitualmente a dosis de 1-2 mg/día cada 12 horas. El beneficio sobre los problemas del comportamiento asociados al autismo puede observarse de forma sostenida en el tiempo, durante al menos 16 semanas¹⁷. Las reacciones adversas más frecuentes son: sedación, efectos extrapiramidales, aumento de peso y alteraciones endócrinas (hipercolesterolemia, hiperglucemia y sobre todo hiperprolactinemia)¹⁷. La risperidona tiene indicación en España para los problemas del comportamiento asociados al autismo. La paliperidona (9-hidroxi-risperidona) es el principal metabolito activo de la risperidona y resulta un fármaco efectivo y muy estable en su efectividad a lo largo del día¹⁸.

El aripiprazol, cuya acción está mediada a través de una combinación agonista parcial de los receptores D₂ de la dopamina y 5HT_{1a} de la serotonina y un antagonismo con los receptores 5HT_{2a} de la serotonina, ha sido estudiado en varios ensayos clínicos. Las dosis más frecuentemente utilizadas oscilan entre los 5 y los 15mg al día, cada 24 horas. Se obtuvieron resultados beneficiosos claros en el tratamiento de los problemas del comportamiento asociados al autismo y resultados más modestos en los comportamientos estereotipados y repetitivos. Los efectos secundarios son similares a la risperidona, si bien aripiprazol no produce aumentos en la prolactina (de hecho disminuye la misma), produce un aumento de peso significativo, pero menor que la risperidona y produce acatisia (exceso de movimiento) con mayor frecuencia que ésta. Los beneficios sobre la calidad de vida se

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

mantienen a largo plazo. A pesar de estar aprobado su uso en los Estados Unidos, no existe todavía indicación pediátrica en España, sin embargo se usa con frecuencia.

Otros neurolépticos que se han usado en ensayos abiertos o con bajo tamaño de la muestra y que se utilizan con mucha menor frecuencia por diferentes motivos son: olanzapina, quetiapina, ziprasidona, clozapina o haloperidol, entre otros¹⁶.

La melatonina se ha empleado de forma eficaz en la mejoría del sueño en pacientes con TEA. A expensas de estudios aleatorizados y controlados con placebo con grandes muestras de pacientes, parece un tratamiento muy seguro y moderadamente eficaz en este grupo de niños.

Se han utilizado los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (especialmente fluoxetina o citalopram) para el tratamiento de los comportamientos repetitivos y estereotipados en niños con TEA. La respuesta al tratamiento ha sido, en general, pobre. Los efectos secundarios más frecuentes son: incremento de la sintomatología TDAH, diarrea, insomnio y acatisia, entre otros¹⁹.

El metilfenidato (MPH), potente agonista dopaminérgico, se ha utilizado cuando existe TDAH asociado a TEA¹³. En general se utilizan dosis más bajas que en la población con TDAH sin TEA (0,5-1mg/kg/día), pues hay mayor riesgo de reacciones adversas: especialmente irritabilidad. Otros efectos secundarios incluyen: tics, insomnio de conciliación, disminución apetito y peso, empeoramiento de las estereotipias, labilidad emocional, socialización y agresividad, entre otros.

La atomoxetina (ATX), un fármaco no estimulante que actúa inhibiendo la recaptación de noradrenalina, también podría ser eficaz en el tratamiento de la sintomatología TDAH en pacientes con TEA²⁰. Suele emplearse a dosis entre 1 y 1,4 mg/Kg/día en una sola dosis matutina. Dado su perfil ansiolítico parece producir menos irritabilidad que MPH, por lo que parece un fármaco muy prometedor, que puede ser muy efectivo si el paciente lo tolera adecuadamente. Los efectos secundarios más frecuentes son: intolerancia gastrointestinal, falta de apetito, somnolencia y labilidad emocional, entre otros¹³. A veces se utilizan los estimulantes y la ATX asociados a dosis bajas con resultados buenos.

Otras medicaciones usadas para tratar los síntomas de irritabilidad, impulsividad, hiperactividad o agitación excesiva, agresividad y los trastornos del sueño en pacientes con TEA son la clonidina y la guanfacina. La clonidina tiene como desventaja que debe usarse en

varias dosis al día. Aunque la guanfacina puede administrarse una sola vez al día y su efecto es muy estable, no está disponible en España, pero su salida al mercado es inminente y existe experiencia clínica dado que se puede pedir con cierta facilidad como medicamento extranjero. Es eficaz en el control de la irritabilidad en pacientes con TEA. Puede mejorar parcialmente la atención. Con frecuencia se asocia a otros fármacos como los estimulantes. Los efectos secundarios son pocos, y cabe destacar (como en el caso de la clonidina) la hipotensión y la somnolencia (el grado de tolerancia producido es muy bajo en relación a las benzodiacepinas).

TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN/HIPERACTIVIDAD (TDAH). PSICOFARMACOLOGÍA

El TDAH es la alteración del neurodesarrollo más frecuente en la población infantil. Se trata de un trastorno heterogéneo en cuanto a sus síntomas y causas, siendo la tríada sintomática característica: déficit de atención, hiperactividad e impulsividad^{6, 21, 22}. Se estima que afecta a alrededor del 4% de los niños en edad escolar, y es más prevalente en los varones.

Además de la heterogeneidad, debe destacarse la elevada comorbilidad que presenta, en especial en las áreas del aprendizaje y el comportamiento (trastorno negativista desafiante y trastorno disocial). El diagnóstico del TDAH es eminentemente clínico y, en la actualidad, se basa en la presencia de los criterios clínicos englobados en el DSM-5⁶ –ver [Tabla 1-5](#)-. Esta guía considera tres presentaciones de TDAH: – predominante con falta de atención (TDAH-I): se cumplen seis o más criterios de inatención pero menos de seis de hiperactividad-impulsividad. – Predominante hiperactiva-impulsiva (TDAH-HI): se cumplen seis o más criterios de hiperactividad-impulsividad pero menos de seis de inatención. – Combinada (TDAH-C): se cumplen más de seis criterios de inatención y también más de seis de hiperactividad-impulsividad. El TDAH debe especificarse si es leve, moderado o grave en función del grado de deterioro del funcionamiento social o escolar.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

A- Patrón persistente de inatención y/o hiperactividad-impulsividad que interfiere con el funcionamiento o desarrollo que se caracteriza por (1) y/o (2):

NOTA: Los síntomas no son sólo una manifestación del comportamiento de oposición, desafío, hostilidad o fracaso para comprender las tareas o instrucciones. Para adolescentes mayores y adultos (a partir de 17 años de edad), se requiere un mínimo de 5 síntomas.

Seis (o más) de los siguientes síntomas se han mantenido durante al menos 6 meses en un grado que no concuerda con el nivel de desarrollo y que afecta directamente las actividades sociales y académicas/laborales:

INATENCIÓN

- a. Con frecuencia falla en prestar la debida atención a los detalles o por descuido se cometen errores en las tareas escolares, en el trabajo o durante otras actividades
- b. Con frecuencia tiene dificultades para mantener la atención en tareas o actividades recreativas
- c. Con frecuencia parece no escuchar cuando se le habla directamente
- d. Con frecuencia no sigue las instrucciones y no termina las tareas escolares, los quehaceres o los deberes laborales
- e. Con frecuencia tiene dificultad para organizar tareas y actividades
- f. Con frecuencia evita, le disgusta o se muestra poco entusiasta en iniciar tareas que requieren un esfuerzo mental sostenido
- g. Con frecuencia pierde cosas necesarias para tareas o actividades
- h. Con frecuencia se distrae con facilidad por estímulos externos (para adolescentes mayores y adultos, puede incluir pensamientos no relacionados).
- i. Con frecuencia olvida las actividades cotidianas

HIPERACTIVIDAD/ IMPULSIVIDAD

- a. Con frecuencia juguetea o golpea con las manos o los pies o se retuerce en el asiento.
- b. Con frecuencia se levanta en situaciones en que se espera que permanezca sentado
- c. Con frecuencia corretea o trepa en situaciones en las que no resulta apropiado. (Nota: En adolescentes o adultos, puede limitarse a estar inquieto.)
- d. Con frecuencia es incapaz de jugar o de ocuparse tranquilamente en actividades recreativas.
- e. Con frecuencia está “ocupado”, actuando como si “lo impulsara un motor”
- f. Con frecuencia habla excesivamente.
- g. Con frecuencia responde inesperadamente o antes de que se haya concluido una pregunta
- h. Con frecuencia le es difícil esperar su turno
- i. Con frecuencia interrumpe o se inmiscuye con otros

B. Algunos síntomas de inatención o hiperactivo-impulsivos estaban presentes antes de los 12 años.

C. Varios síntomas de inatención o hiperactivo-impulsivos están presentes en dos o más contextos (por ejemplo, en casa, en el colegio o el trabajo; con los amigos o familiares; en otras actividades).

D. Existen pruebas claras de que los síntomas interfieren con el funcionamiento social, académico o laboral, o reducen la calidad de los mismos.

E. Los síntomas no se producen exclusivamente durante el curso de la esquizofrenia o de otro trastorno psicótico y no se explican mejor por otro trastorno mental (por ejemplo, trastorno del estado de ánimo, trastorno de ansiedad, trastorno disociativo, trastorno de la personalidad, intoxicación o abstinencia de sustancias).

Tabla 1-5. Criterios diagnósticos de TDAH abreviados según el DSM-5

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

La **comorbilidad** (entidades coexistentes) del TDAH está presente en más de la mitad de los casos. Debe recogerse información sobre las dificultades específicas de aprendizaje y las conductas oposicionistas o disociales -“trastorno de la conducta”-, así como de los síntomas en el terreno emocional (preocupación excesiva, irritabilidad, dificultades para dormir). Estos problemas pueden tener una importancia mayor que el propio TDAH y condicionar la presentación clínica, el pronóstico y el tratamiento. Entre los trastornos del aprendizaje, los más frecuentes son los de la lectoescritura, especialmente el de la lectura. Un tercio de los niños con TDAH tiene trastorno específico de la lectura, por lo que debe ser investigado (mediante un test tipo PROLEC, por ejemplo), salvo excepciones, rutinariamente, especialmente si hay indicios de fracaso escolar o de un rendimiento académico inferior a las capacidades. Por tanto, la presencia de un trastorno de lectura o lectoescritura tampoco descarta el diagnóstico de TDAH ni la posibilidad de utilizar un tratamiento para mejorar los síntomas si estuvieran presentes. Con cierta frecuencia los niños con TDAH tienden a ser disgráficos y a veces el mero tratamiento farmacológico conlleva una mejoría en la grafía al disminuir la impulsividad al escribir.

En general, las comorbilidades más frecuentes son las siguientes: trastorno negativista desafiante (40-60%), trastornos específicos del aprendizaje (45%), ansiedad (30-45%), depresión (4- 20%), trastorno de la conducta (14-20%) y tics o trastorno de Tourette (10%). El varón suele ser más propenso a los trastornos externalizantes (trastorno negativista-desafiante y trastorno de la conducta o asocial) y la mujer a los internalizantes (depresión y ansiedad). La tasa de conductas disruptivas en las niñas es la mitad que en los niños, lo que puede ser uno de los motivos por los que éstas son diagnosticadas más tarde y con menor frecuencia. Otro de los trastornos comórbidos más preocupantes es el abuso de sustancias tóxicas (alcohol, cocaína, etc.) al llegar la adolescencia y posteriormente a la edad adulta (16%). Los pacientes con TDAH tienen un riesgo 4 veces mayor de presentar este problema respecto a la población general. La coexistencia de trastornos comórbidos conductuales, la existencia de familiares con TDAH y el descontrol terapéutico del paciente aumentan el riesgo, así como la genética y los diferentes problemas que van surgiendo a lo largo de la vida: a) fracaso académico, dificultades sociales, caída en la autoestima y aparición de trastornos comórbidos durante la primera etapa escolar, y b) en los adolescentes y adultos jóvenes, el cuadro puede ser más complicado si no se ha abordado y tratado adecuadamente; los problemas académicos o laborales, los problemas comórbidos propios o intensificados en esta etapa (consumo de sustancias tóxicas, conductas antisociales) y

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

la impulsividad reflejada en accidentes con vehículos pueden dificultar claramente tanto el tratamiento como la evolución de estos pacientes²²⁻²⁴.

El tratamiento del TDAH debe ser multimodal y abarcar medidas psicosociales, pedagógicas y farmacológicas²⁴. Se deben explicar las características del trastorno a los padres y al paciente si tiene una edad suficiente, realizar una adecuada psicoeducación parental mediante un entrenamiento apropiado en la gestión de la conducta de sus hijos, establecer metas a corto-medio plazo y poner en marcha las terapias conductuales (habitualmente basadas en las técnicas de condicionamiento operante). En el ámbito escolar, en muchos casos la simple consideración de ciertas medidas puede reflejarse en una mejora adaptativa inmediata: legalizar cierto movimiento (limpiar la pizarra o hacer recados, entre otros), liberar de estímulos distractores al niño, supervisar estrechamente las tareas (sobre todo los exámenes escritos) y los comportamientos mediante agendas (que supervisarán regularmente tanto los padres como los profesores), ofrecer más tiempo para terminar los deberes y ejercicios.

La utilización de técnicas de entrenamiento a los padres y profesores, así como los programas de tratamiento estival, asociados al tratamiento farmacológico, pueden ayudar al niño o adolescente a mejorar su autocontrol, a reflexionar ante su propia conducta y las consecuencias que se derivan de ella, a disminuir su impulsividad y aumentar su capacidad de atención. Sin embargo, la intervención farmacológica es fundamental para el control de los síntomas principales del TDAH^{22, 24}.

El tratamiento farmacológico debe iniciarlo un médico experimentado en el diagnóstico y tratamiento del TDAH y sus comorbilidades. Se debe realizar un examen físico completo y una anamnesis recabando antecedentes personales y familiares de enfermedad cardiovascular, síncope relacionado con el ejercicio, palpitaciones u otros síntomas cardiovasculares.

La realización de un seguimiento y una monitorización bimestral o trimestral de la mejoría y de los posibles efectos adversos es esencial al inicio del tratamiento, que se mantiene mientras la efectividad clínica supone un beneficio significativo para el paciente. El metilfenidato (MPH) y la atomoxetina (ATX) son los fármacos recomendados como primera opción en la actualidad (según la Guía de Práctica Clínica sobre el TDAH en Niños y Adolescentes [GPC] del Ministerio de Sanidad español)²⁵, para tratar el TDAH, dada su eficacia y seguridad en las dosis recomendadas. En los últimos dos años la lisdexanfetamina

(LDX) se ha incorporado al arsenal terapéutico de forma notable, siendo el tratamiento con mayor eficacia (tamaño de efecto) de todos los utilizados en este trastorno. Está indicado en casos con una respuesta inapropiada a tratamientos previos; en otros países se acepta su empleo como tratamiento de primera línea. Aunque el efecto de los ácidos grasos poliinsaturados (omega 3 y 6) en el tratamiento del TDAH parece significativo, hasta ahora los estudios objetivan tamaños de efectos bajos, y por tanto hay dudas sobre su relevancia clínica, aunque con cierta frecuencia se usan en combinación con los fármacos.

Tratamiento farmacológico. Estimulantes.

Los estimulantes constituyen el tratamiento más empleado y eficaz para tratar los síntomas del TDAH (comprobado en más de 200 ensayos controlados), combinado con las medidas psicopedagógicas²⁶. Se dispone para su uso clínico de MPH, dextrometilfenidato, dextroanfetamina, sales mixtas de anfetamina (una combinación de dextroanfetamina y anfetamina) y algunos otros estimulantes (la cafeína no es un tratamiento adecuado en ningún caso), siendo el MPH y la LDX los estimulantes disponibles autorizados para su uso en el tratamiento del TDAH en España.

Metilfenidato (MPH)

El MPH actúa bloqueando la recaptación presináptica de la dopamina y, en menor medida, de la noradrenalina. Un estudio de tratamiento multimodal (MTA) demostró que los estimulantes eran más eficaces que otras medidas terapéuticas durante los primeros 14 meses de tratamiento controlado. Los resultados obtenidos eran aún mejores con una combinación de tratamiento conductual y farmacológico, especialmente en casos de TDAH con comorbilidades asociadas. Una vez finalizada la fase controlada, tras tres años de fase naturalística del estudio MTA las diferencias de efecto entre los diferentes tratamientos disminuían, aunque hay enormes dudas metodológicas sobre este fenómeno debido al cambio metodológico del estudio. Por ejemplo: un meta-análisis de 62 estudios aleatorizados y controlados sobre un total de 2.897 niños y adolescentes con TDAH demostró claramente la efectividad del MPH en todas las escalas utilizadas. Otros estudios parecen demostrar mejorías no sólo en los síntomas centrales, sino también en la memoria de trabajo de los pacientes con TDAH.

Su uso está claramente indicado en niños mayores de 6 años y adolescentes con síntomas de TDAH cuya repercusión académica o social sea evidente. En general, el 70-80% de los pacientes responde adecuadamente²⁶. Los efectos secundarios más frecuentes son la

pérdida de apetito y el insomnio de conciliación, pero pueden aparecer otros, como el dolor de cabeza o abdominal y la agitación (especialmente cuando cesa la acción del fármaco, sobre todo con formulaciones de liberación rápida), así como otros efectos más preocupantes y sumamente infrecuentes, como las alteraciones graves del estado de ánimo o los síntomas de tipo psicótico (la [Tabla 1-7](#) muestra los efectos más frecuentes y los compara con los de ATX). Debe tenerse cierta precaución en los pacientes con tics, ya que, en una minoría, los tics pueden recrudecerse o aparecer *de novo* (casi siempre sobre una base predisponente). Aunque han existido dudas sobre si el MPH puede causar un ligero retraso del crecimiento, hoy conocemos que parece producirse tan sólo con MUY dosis altas (superiores a 2 mg/kg/día), y si se utilizan las recomendadas este efecto no es significativo, tal y como se ha comprobado en estudios recientes. Lo que sí es frecuente es que los pacientes con TDAH (con o sin tratamiento), desde un punto de vista estadístico, maduren (y por lo tanto, “peguen el estirón”) algo más tarde que la población general. Es conveniente un seguimiento del peso, la presión arterial y la frecuencia cardíaca un mes después del inicio del tratamiento, y posteriormente cada 3 meses, y de la talla cada 6 meses²⁵. El MPH puede empeorar el trastorno de ansiedad grave cuando está asociado al TDAH, aunque la mejora en la calidad de vida suele producir una mejoría notable de la sintomatología anímica y ansiosa. En España disponemos de tres presentaciones de MPH, detalladas en la [Tabla 1-6](#). Es conveniente empezar con dosis bajas y realizar un escalado progresivo en función de los resultados y de la aparición o no de efectos secundarios. Las dosis suelen fluctuar entre 0,8 y 1,2 mg/kg/día, algunos niños precisan dosis superiores. La remisión sintomática se consigue hasta en el 50-60% de los casos tratados con formulaciones de larga duración²⁶.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

Nombre	Metilfenidato de liberación inmediata	Metilfenidato de liberación prolongada (intermedia)	Metilfenidato de liberación osmótica (larga duración)	
			No OROS	(OROS®)
Tipo de MPH	MPH puro	MPH (50/50) MPH (30/70)	Metilfenidato “genérico” EFG	Metilfenidato sistema de liberación osmótica
Acción efectiva aproximada	4 horas	8 horas	12 horas	12 horas
Tipos de comprimidos	5, 10 y 20mg	(50/50) 5, 10,20,30 y 40 mg (30/70) 10,20,30,40,50	18, 36, 54mg	18, 27, 36, 54 mg
Obligatorio tragar	No	No	Si	Si
Algunas ventajas	Ajustes flexibles. Probabilidad de falta de apetito durante el almuerzo insomnio menor que con las otras dos formas de administración.	Ajustes flexibles. Menos problemas de insomnio de conciliación que OROS® Puede evitar tomas escolares.	Evita toma escolar	Evita toma escolar. Mayor estabilidad del efecto.
Algunos inconvenientes	Se ha de tomar entre dos y tres veces al día. Existen problemas de cumplimiento y estigmatización	Duración menor que la de OROS® No cubre la tarde. Posible interferencia con la alimentación (almuerzo).	Más falta de apetito en el comida o cena. Más probabilidad de insomnio de conciliación	Más falta de apetito en comida o cena. Más probabilidad de insomnio de conciliación
Modo de liberación	Absorción oral con una concentración plasmática máxima a la hora después de la administración. Inicio de acción a los 20 minutos.	Microesferas. 30-50% absorción inmediata. 50-70% recubiertas de una sustancia antiácida = liberación prolongada. Medikinet: acción inmediata es mayor que la de OROS.	Liberación inmediata de dosis inicial. Siguiendo horas : liberación gradual del resto	22% de MPH en forma de cubierta (liberación inmediata). 78% sistema de liberación controlada vía bomba osmótica (OROS®).
Comentarios	Muy económico.	Coste elevado	Precio medio	Precio medio

Tabla 1-6. Metilfenidato (MPH)

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

El MPH denominado OROS® -*osmotic release oral system* (MPH-O)-, constituye la formulación de mayor duración (aproximadamente 12 h) de todos los MPH, debido a su sistema de liberación controlada mediante bomba osmótica. En nuestro país, existe un fármaco genérico no-OROS bioequivalente al MPH-O, aunque con una farmacocinética discretamente diferente, por lo que el intercambio entre uno y otro, no es aconsejable inicialmente (ver [Tabla 1-6](#)). Si se utiliza MPH-O y no se logra un ajuste adecuado de la dosis, se puede añadir al tratamiento una dosis de MPH de liberación inmediata en el desayuno y/o media tarde, para ajustar así la dosis total en función del peso del paciente y de la respuesta clínica recomendadas²⁶. Si se precisa una acción terapéutica de 12 horas y el niño no es capaz de tragar comprimidos, puede administrarse MPH de liberación intermedia (MPH-LP 50/50 o 30/70) por la mañana (abriendo la cápsula) y tras la comida. Si hay una respuesta parcial al MPH, se puede aumentar la dosis hasta la máxima indicada o tolerada. Si no hay respuesta con dosis altas (p. ej., superiores a 1,5-1,8 mg/kg/día), se debe considerar el fármaco alternativo que no se haya empleado en estos pacientes y reevaluar detenidamente el diagnóstico y sus comorbilidades²². Si el MPH se usa correctamente, no produce dependencia ni aumenta el riesgo de abuso de sustancias²⁵.

Lisdexanfetamina (LDX)

Se trata de un estimulante cuya molécula está constituida por la unión de l- lisina a d- anfetamina, convirtiéndola en un profármaco inactivo, hidrosoluble y estable. Para activarse debe sufrir hidrólisis en la membrana de los eritrocitos por una enzima aldolasa, se libera la l- lisina de la d- anfetamina, activándose la fracción anfetamina. La d- anfetamina bloquea el transportador de la dopamina y facilita la liberación catecolaminérgica, por lo que aumenta la disponibilidad sináptica de dopamina y noradrenalina.

Una de las ventajas de este fármaco es la solubilidad, que nos permite administrarlo a pacientes que por diferentes condiciones (edad, comorbilidades) no pueden tragar medicación y necesitan una duración de efecto prolongada. El uso por vías diferentes a la digestiva no aumenta el potencial de abuso, ya que su activación se ve limitada a nivel eritrocitario.

El efecto de la LDX se alcanza una hora aproximadamente tras su administración y tiene una duración de 13-14 horas post dosis (suele durar algo más en adultos).

La eficacia del fármaco tras una única toma es muy alta, siendo su tamaño de efecto (1.5-1.6 aproximadamente) superior al del MPH (1 aproximadamente), aunque puede haber variaciones entre individuos. Se comercializan cápsulas de 30, 50 y 70 mg cuya equivalencia

es próxima a 8.9, 14.8 y 20.8 mg de d-anfetamina respectivamente; sin embargo, su dosis no puede establecerse desde supuestas dosis equivalentes de otros derivados anfetamínicos o MPH. Como hay sustanciales diferencias entre individuos en cuanto a la sensibilidad a la LDX, se debe comenzar con 30mg (a pesar de que el paciente tomara una dosis alta de MPH previamente) e ir subiendo hasta un máximo de 70mg al día tomado exclusivamente por la mañana (ocasionalmente se usan dosis más altas). El 70% de los pacientes que no han respondido adecuadamente al MPH, pueden hacerlo a la LDX.

El perfil de efectos adversos es cualitativamente igual al del MPH (pérdida de apetito, insomnio, cefalea, etcétera), así también como los relacionados con la repercusión cardiovascular. Es importante recordar que la sensibilidad a tales efectos puede variar cuantitativamente en un paciente particular entre este fármaco y el MPH.

Tratamiento farmacológico. No estimulantes.

Atomoxetina (ATX)

Es un fármaco no estimulante que actúa inhibiendo la recaptación presináptica de noradrenalina. Presenta una eficacia consistente frente a placebo. Las tasas de respuesta y remisión sintomática parecen ser ligeramente inferiores a las del MPH (tamaño de efecto 0.8 aproximadamente); sin embargo, hasta un 40% de los pacientes que no responden de forma adecuada a un fármaco, responden a otro^{24, 27}, por lo que hay cierto grado de variabilidad en la respuesta según el paciente. A diferencia del MPH, el efecto de ATX no es inmediato, y comienza a observarse a partir de la tercera o cuarta semana, alcanzando su máximo efecto a partir de las 8-12 semanas tras la introducción del mismo. La dosis recomendada al inicio del tratamiento es de 0,5 mg/kg/día, y posteriormente de 1-1,2 mg/kg/día, aunque unas pautas de ascenso más lentas se asocian a una mejor tolerancia²¹. Los efectos adversos más frecuentes son la pérdida de apetito, las molestias gastrointestinales y la somnolencia o cansancio, en cuyo caso puede emplearse por la noche, con una efectividad menor pero aceptable. La ATX puede aminorar los síntomas de ansiedad y posee un efecto protector sobre los tics, por lo que se trata de un fármaco interesante como primera opción en pacientes con TDAH y trastorno de ansiedad²⁵ o en caso de tics comórbidos, como el trastorno de Tourette. En algunos casos, sin embargo, puede producir disforia e irritabilidad. La monitorización del tratamiento, es similar a la de MPH. La ATX puede interactuar con algunos fármacos como los antidepresivos (p. ej., fluoxetina y paroxetina) y los

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

neurolépticos (aripiprazol) de uso frecuente, almetabolizarse a través del citocromo CYP2D61. Los efectos secundariosde MPH y ATX se exponen en la [Tabla 1-7](#).

EFECTOS ADVERSOS	ATOMOXETINA	METILFENIDATO
TRASTORNOS MET. Y NUTRICIONALES		
Disminución del apetito	++	++
Descenso de peso	+	+
TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS Y DEL SISTEMA NERVIOSO	0	++
Insomnio de conciliación	++	0
Somnolencia	+	+
Cefalea	0	+
Irritabilidad y nerviosismo	0	+
Tics	0	+
Agresividad o agitación	+	+
Labilidad emocional		
TRASTORNOS CARDIOVASCULARES	+	+
Arritmias, taquicardia o HTA		
TRASTORNOS GASTROINTESTINALES	++	+
Dolor abdominal, nauseas y vómitos	++	+
Dispepsia		

+ = efectos secundarios ocasionales. ++= efectos secundarios frecuentes. 0= efecto teóricamente protector o neutro.

Tabla 1-7. Efectos adversos más frecuentes de la atomoxetina y metilfenidato

Selección del fármaco

A la hora de seleccionar el fármaco debemos tener en cuenta la eficacia de los diferentes productos. Varios meta-análisis que comparan la eficacia de los diferentes tratamientos para el TDAH sostienen mayor eficacia de los fármacos estimulantes (especialmente LDX) frente a los no estimulantes(ATX, modafinilo y bupropión). Sin

embargo, tanto la LDX, como el MPH como la ATX suelen ser eficaces²⁷, especialmente en pacientes nuevos sin comorbilidades significativas.

Otro aspecto importante a tener en cuenta a la hora de elegir en el tratamiento del TDAH es el manejo de la disfunción. Clásicamente, la respuesta al tratamiento en niños con TDAH se ha centrado en la reducción de síntomas nucleares, medida a través de escalas cuantitativas de los síntomas de inatención, hiperactividad e impulsividad, cumplimentadas por padres y profesores, como la EDAAH (escala de evaluación del TDAH de Conners) o la ADHD-RS, entre otras; limitadas a la hora de valorar el funcionamiento global del sujeto e incapaces de captar la perspectiva del propio niño acerca de su funcionamiento cognitivo, social y emocional. Las escalas de calidad de vida de múltiples ítems relacionadas con la salud deben complementar a las escalas clásicas, de cara a una comprensión más profunda del deterioro/bienestar del paciente debido al TDAH y del efecto que produce el tratamiento en el funcionamiento en las actividades del día a día. Para ello, se han desarrollado algunos instrumentos, como la escala de clasificación del impedimento funcional de *Weiss* y las escalas validadas ya en España, como el perfil de salud infantil (*Child Health and Illness Profile* [CHIP]) para niños y adolescentes.

Hasta hace algunos años el tratamiento médico se iniciaba a partir de los 6 años de edad, actualmente se recomienda que los niños de 4 y 5 años sean tratados indirectamente a través de terapias psicoeducacionales de eficacia contrastada para padres como apoyo de primera línea; éstos han de ser medicados con MPH si las intervenciones no producen una mejora significativa y la repercusión del TDAH sobre el funcionamiento del niño es importante²⁶. Más aún, en áreas poblacionales donde las estrategias de tratamiento conductual basadas en la evidencia no se encuentran disponibles, el médico ha de comenzar el tratamiento con MPH si considera que el posible daño de un inicio tardío de éste sobrepasa los riesgos. El resto de pacientes (entre los 6 y los 18 años de edad) debe recibir tratamiento farmacológico aprobado para el TDAH, preferiblemente acompañado de tratamiento conductual familiar y escolar.

El MPH y la ATX podrían emplearse en niños con otros trastornos del neurodesarrollo, como la discapacidad intelectual, TEA y la disfasia mixta, entre otros diagnósticos, si presentan síntomas intensos del TDAH y desproporcionados para su patología de base^{25, 26}. El uso de neurolépticos asociados a un estimulante en pacientes con TEA o con un trastorno de

conducta importante es bastante frecuente en la práctica habitual. Como advertimos, el MPH puede usarse con precaución en pacientes con TDAH y epilepsia controlada²⁶.

Guanfacina

Todavía no disponible en nuestro país. Este agonista selectivo alfa 2 adrenérgico es un fármaco no estimulante eficaz en el tratamiento de pacientes con TDAH (también en TEA y en Trastorno de Tourette). Se cree que actúa, entre otros mecanismos, por estimulación directa de receptores alfa 2 adrenérgicos post-sinápticos mejorando la transmisión noradrenérgica. Modula la transmisión sináptica cerrando los canales HCN y suprimiendo las sinapsis excitadoras. Ejerce una mejoría en el crecimiento y maduración de espinas dendríticas. Ensayos clínicos demostraron la eficacia de la guanfacina en monoterapia o como terapia adyuvante a tratamiento estimulante en pacientes con resultados inadecuados a estimulantes, aquellos que no toleran otra medicación o aquellos en quienes la terapia estimulante no fue eficaz. Con cierta frecuencia se usa en combinación con un estimulante. Parece tener un beneficio mayor en aquellos pacientes con comorbilidades como trastornos por tics crónicos o síntomas oposicionistas que no han respondido a tratamientos de primera línea. La dosis recomendada es de inicio 1 mg/día administrado siempre a la misma hora (mañana o tarde) pudiendo titular con incrementos de 1mg/semana como máximo hasta una dosis de mantenimiento de 1-4 mg/día. Es habitual encontrar efectividad a partir de la dosis de 3-4mg (máx. 7mg). El efecto secundario más común es la sedación y la hipotensión.

TRASTORNOS POR TICS Y DE TOURETTE. PSICOFARMACOLOGÍA

El trastorno o síndrome de Tourette (ST) es un trastorno del neurodesarrollo que se manifiesta en el 1% de la población infantil en el que existe un curso crónico (mayor de un año) y fluctuante de varios tics motores múltiples y al menos un tic fónico asociado. Estos tics son no-voluntarios, súbitos, no propositivos, rápidos, arrítmicos y estereotipados, recurrentes e irresistibles, aunque suprimibles durante un corto periodo de tiempo. Suelen ir precedidos de una sensación mental o corporal que impulsa al paciente a realizar el movimiento. Se los puede clasificar, según la percepción de lo complicado del movimiento o el sonido, simples (parpadeos, elevación de hombros, carraspeo o inspiración nasal, por ejemplo) o complejos (extensión simultánea de brazos y piernas, movimientos obscenos, ecolalia o palilalia, por ejemplo). La coprolalia, a pesar de ser un tic fónico complejo espectacular y muy “popular”, es muy poco frecuente en el ST (menos del 10% de los pacientes lo presentan).

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

Es *Édouard Brutus Gilles de la Tourette* quien en 1884 presentó nueve pacientes con este trastorno. Si bien éste consideraba a los tics como un padecimiento claramente orgánico, durante un siglo permaneció la visión psicoanalítica, considerándose los tics y el ST como una enfermedad “de la voluntad”. A partir de los años sesenta, con la introducción del haloperidol y la respuesta de los tics a este fármaco, la descripción de formas secundarias a encefalitis y traumatismos, y la de formas hereditarias, llevó a afirmar su base orgánica.

El DSM-5 incluye el ST dentro de la categoría genérica de trastornos de tics (y ésta a su vez dentro de los “trastornos motores”)⁶. Dentro de los trastornos de tics, además del ST se distinguen el trastorno crónico de tics motores o vocales persistente (crónico) (mismos criterios diagnósticos que para el ST, pero no pueden coexistir tics motores y tics fónicos) y el trastorno de tics transitorios (el más frecuente de los diagnósticos de esta categoría, los mismos criterios con una duración entre un mes y un año). El trastorno de tics no especificado recoge a aquellos pacientes con tics no agrupables en los grupos anteriores. Los signos suelen estar presente antes de los 7 años, pero pueden aparecer más tarde. Los tics transitorios pueden observarse en el 12% de la población infantil (4-28%). Ambos diagnósticos son más frecuentes en el sexo masculino (entre 3 y 10 varones por cada mujer). Si bien estas cifras pueden variar según los estudios debido a numerosos factores de confusión (tipo de muestra, la antigüedad de la investigación, la metodología, los criterios diagnósticos empleados).

La etiología del ST sugiere afectación de los circuitos corticoestriado-talamocorticales y una mala regulación en la liberación, recepción y/o acción de ciertos neurotransmisores (serotonina, noradrenalina, GABA y otros), pero **especialmente de la dopamina**. El ST tiene una fuerte agregación familiar. Se ha hallado una concordancia de casi el 90% para cualquier forma de tics para gemelos monocigóticos, existiendo factores epigenéticos que interactúan con genes de susceptibilidad para el ST.

El modelo de herencia es complejo, existiendo genotipos específicos asociados a fenotipos conductuales que configuran distintos patrones de comorbilidad. Se presume una herencia poligénica para la mayoría de los casos, con más de 30 genes diferentes relacionados con una predisposición al padecimiento de los tics. En ocasiones se ha comprobado una herencia o una causa monogénica o bien por alteración en el número de copias de un segmento cromosómico, tal y como se ha demostrado recientemente en el caso de la delección del gen AADAC. EL aumento en conocimientos respecto a la genética del ST es y seguirá siendo exponencial.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

Existen por otro lado una serie de ST “secundarios” a trastornos orgánicos complejos (enfermedad de Huntington, neuroacantocitosis, Hallervorden-Spatz, esclerosis tuberosa, enfermedad de Wilson, enfermedades metabólicas o cromosomopatías), infecciones (encefalitis vírica, Creutzfeldt-Jakob, neurosífilis, corea de Sydenham), fármacos (anfetaminas y MPH, pemolina, levodopa, cocaína, carbamazepina y oxcarbazepina, fenitoína, fenobarbital, lamotrigina), tóxicas (monóxido de carbono). Es frecuente encontrar el ST asociado a otros trastornos del neurodesarrollo tales como los trastornos del espectro alcohólico fetal, las encefalopatías estáticas, niños con discapacidad intelectual, TEA y/oTDAH.

Los tics pueden, a veces, parecer movimientos realizados a propósito(sin serlo, pese a que son “controlables” durante algunos segundos). Van cambiando a lo largo de los meses, son fluctuantes a lo largo del día, de los días y de las semanas, tienden a agravarse en situaciones de estrés, excitación o ansiedad y pueden atenuarse durante actividades relajantes o absorbentes o por aquellas que requieren de una agradable concentración. En ocasiones pueden persistir durante el sueño (pero suelen desaparecer durante el mismo o al menos mejorar).

El diagnóstico de los tics y del ST es clínico. Es importante tener en cuenta, además de los antecedentes familiares de tics, ST, TDAH u otros trastornos neurológicos o psiquiátricos, los tipos de tics, su persistencia en el tiempo, la repercusión que producen (social, funcional...), así como las comorbilidades. Es interesante el uso de escalas (como la de *Yale* adaptada, que tiene en cuenta la frecuencia, intensidad e impacto de los tics). Siempre es necesaria una exploración física y neurológica rutinaria. No se recomiendan pruebas complementarias de rutina pero, en casos sin ningún familiar afectado, atípicos, de evolución rápida o comienzo abrupto, es conveniente realizar una analítica que incluya hemograma con CPK (neuroacantocitosis), cobre, ceruloplasmina, GOT, GPT (Wilson), ácido úrico (Lesch-Nyham), ASLO, test faríngeo de estreptococo y cultivo faríngeo (si sospecha de PANDAS y corea de Sydenham). Debe cursarse neuroimagen solo en casos seleccionados (casos post-traumáticos, sospecha de enfermedad infecciosa o auto-inmunitaria...). El electroencefalograma (EEG) solo está indicado si hay sospecha de posible crisis epiléptica, lo que no es infrecuente.

Uno de los aspectos más importantes en la evaluación y diagnóstico del ST es la presencia de comorbilidades. Estadísticamente, a mayor número de comorbilidades, mayor

gravidad del ST y mayor dificultad en su tratamiento. Las más frecuentes son el TDAH en cualquiera de sus subtipos y el trastorno obsesivo compulsivo (TOC), seguidos en frecuencia por los trastornos de aprendizaje y trastornos interiorizantes (otros trastornos de ansiedad diferentes al TOC o del estado de ánimo), de conducta y otros más graves. Los síntomas del TDAH suelen aparecer, aproximadamente en la mitad de los casos, de forma previa a los tics, uno o dos años antes, debiendo tenerse en cuenta este dato cuando aparecen tics en pacientes tratados con MPH. La mayor parte de los niños lo que sufren es una “exacerbación de tics” sobre una base predisponente y en otros casos se trata de la evolución natural del ST. Por lo antedicho, la posible repercusión negativa sobre los tics del MPH prescrito a pacientes con TDAH (asociado o no a tics) es incierta, pues aunque posible, es menos frecuente de lo que se pensaba. En general la LDX tiende a exacerbar los tics más que el MPH, aunque hay excepciones. La ATX mejora los tics en casi todos los casos.

Tratamiento

No existe tratamiento curativo. El aspecto más importante consiste en determinar qué aspectos del trastorno y de su comorbilidad merecen tratarse. Con frecuencia el problema más acuciante son las manifestaciones cognitivas y conductuales derivadas del TDAH, en tanto que los tics no representen un problema real para la vida cotidiana. En menos ocasiones son los tics o los síntomas de TOC u otro trastorno de ansiedad, del trastorno negativista-desafiante o de otra comorbilidad menos frecuente los que determinan la prioridad del tratamiento.

En muchos casos la mejor actitud es abstenerse de instaurar un tratamiento para los tics, a no ser que éstos interfieran significativamente con la vida del individuo, dado que, actualmente, no existe evidencia de que dicho tratamiento afecte a la evolución natural del ST. Debemos tener en cuenta, a la hora de evaluar los beneficios de un tratamiento, las fluctuaciones importantes que tienen los tics en la historia natural de la enfermedad.

Puede precisarse un abordaje multidisciplinar: neuropediatra, psiquiatra infantil, psicólogo, etcétera. El tratamiento cognitivo-conductual es básico en todos los casos en los que se presente trastorno de conducta y/o trastorno de ansiedad, incluyendo el TOC²⁸. Se están desarrollando técnicas de “entrenamiento en la reversión del hábito” como tratamiento no farmacológico de los tics que pueden ser efectivas.

Como apoyo farmacológico podemos recurrir a neurolépticos (antipsicóticos), que han demostrado su eficacia en el tratamiento de tics. Los más estudiados son el haloperidol, el

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

pimocida y la risperidona²⁹. El haloperidol y el pimocida son antipsicóticos clásicos (o típicos) cuyos efectos secundarios, especialmente de tipo extrapiramidal, además de depresión o sedación limitan su indicación. Los efectos secundarios son menos con pimocida, siendo este uno de los fármacos más efectivos en el tratamiento de los tics. La dosis de pimocida suele oscilar entre 1 y 4 mg en una sola dosis y la de haloperidol se inicia a 0.5mg y se mantiene entre 1 y 2.5mg al día repartida en dos tomas. Se recomienda realizar un electrocardiograma (y una vez obtenida la dosis efectiva, repetirlo anualmente), por sus posibles efectos en la prolongación del intervalo QT. Interfiere con el citocromo P450 CYP3A4, por lo que se ha de administrar con extrema precaución en caso de tratamiento concomitante con antibióticos macrólidos y otros fármacos que se metabolizan por dicha vía. Debido a estos efectos secundarios actualmente **se utilizan como primera opción los neurolépticos atípicos**. Entre ellos, el más utilizado y estudiado es la risperidona, generalmente en dosis entre 1 y 3 mg al día, repartida en dos tomas. La risperidona ha mostrado una eficacia similar al pimocida en algunos estudios, sin embargo, la percepción general es la de una mayor eficacia del pimocida, pero con menos efectos secundarios extrapiramidales y más efectos metabólicos, ya que el efecto secundario más común de la risperidona y otros antipsicóticos atípicos es el aumento de apetito y de peso. Otros menos frecuentes son la sedación y la incontinencia urinaria. Las discinesias tardías son extremadamente raras. Debe controlarse periódicamente el colesterol, los triglicéridos, la glucemia y la prolactina. El aripiprazol es un neuroléptico atípico, agonista parcial de receptores D2 de dopamina y 5-HT1a de serotonina y antagonista de receptores 5-HT2a de serotonina. Puede ser útil (dosis habitual entre 5 y 15mg/día en una sola toma), dado su perfil de efectos secundarios (bajo riesgo metabólico e inhibidor de la prolactina). La paliperidona, fármaco más potente que el anterior, similar a la risperidona, pero con un mecanismo de liberación retardada de una sola toma al día y un perfil algo más benigno de efectos secundarios, es efectivo en el ST moderado y grave y su uso se está extendiendo en la práctica clínica habitual.

Los agonistas alfa-2 adrenérgicos pueden ser también útiles; en algunos protocolos, dada su tolerancia, se sitúa en tratamientos de primera línea. La clonidina, en dosis de 0,15-0,5 mg/día, en tres dosis, y escalada lenta de dosis para evitar la sedación, la hipotensión y la bradicardia, es una buena opción. Suele administrarse por la noche ya que mejora el sueño, pero puede pautarse cada 8 horas según efectividad y tolerancia (la sedación 30-60 minutos tras la ingesta del producto y la irritabilidad de “rebote” a las 5-6 horas de dicha ingesta, son

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

los efectos secundarios más frecuentes). La guanfacina, en breve disponible en España, en comprimidos de liberación retardada de 1, 2, 3 y 4mg, es un fármaco útil en el ST (normalmente hay que llegar a dosis de 3mg). Los efectos secundarios más frecuentes son la sedación y la hipotensión. Hay algunos estudios realizados con antiepilépticos (topiramato, levetiracetam, etcétera) con resultados variables.

Algunos tratamientos en investigación sin clara efectividad para tratar los tics en el ST son: estimulación magnética transcortical, nicotina, tetrabenazina, baclofén, ondansetrón (todos ellos poco/nada eficientes), o el donezepilo (resultados no claros actualmente).

La toxina botulínica puede ser efectiva (sólo en casos graves), al igual que la cirugía (estimulación cerebral profunda: núcleo talámico, globo pálido interno y núcleo accumbens), con un beneficio del 30-50% de los casos tratados, según los estudios analizados (sólo en casos de extrema gravedad).

En relación a diferentes comorbilidades, las mejores opciones en caso de ST y TDAH son los estimulantes y la ATX³⁰. La ATX tiene un perfil levemente ansiolítico y un efecto positivo sobre los tics, ha supuesto un gran avance en el tratamiento del ST asociado al TDAH a dosis que habitualmente se usan en el TDAH aislado²⁷. Al metabolizarse a través del citocromo CYP2D6, puede interactuar con algunos antipsicóticos (aripiprazol) e inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina o ISRS (fluoxetina y paroxetina), por lo que se debe ser precavido en el uso de dosis altas en caso de combinación con tales fármacos. La clonidina mejora más los tics en pacientes con ST y TDAH que en pacientes con ST sin TDAH, y por sí sola parece mejorar parcialmente la sintomatología TDAH, siendo especialmente útil respecto a la mejoría de estos síntomas cuando se usa asociada a MPH. Igualmente la guanfacina ha sido estudiada asociada a MPH o LDX demostrando buena eficacia y tolerabilidad.

También es frecuente la asociación de un neuroléptico al MPH o al LDX, casi siempre con una tolerancia excelente cuando se utilizan dosis bajas (por ejemplo, 0.5mg de risperidona por la mañana). Cuando el ST se asocia a TOC, los síntomas de éste suelen mejorar con la terapia cognitivo-conductual. Una alternativa o tratamiento complementario, son los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS). Los más utilizados son la sertralina, la fluoxetina, la fluvoxamina, la paroxetina y el citalopram. Dado la prolongada vida media, se recomienda una escalada lenta de dosis para evitar una sobredosificación. Pueden interactuar con la risperidona, aumentando sus niveles, al ser inhibidores de varias

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

de las vías hepáticas del citocromo y con el aripiprazol, especialmente en el caso de paroxetina y de fluoxetina. Los ISRS no requieren controles analíticos o electrocardiograma. En algunos niños pueden producir una conducta desinhibida o acatisia, lo cual obliga a reducir la dosis o sustituir un ISRS por otro. La clomipramina es un antidepresivo sedante muy útil en los casos de TOC resistentes.

Conclusiones

Se ha aportado una visión muy general de los trastornos del neurodesarrollo o neuropediátricos más frecuentemente atendidos en la consulta diaria. Dada las características del capítulo, hemos intentado insistir en los aspectos farmacológicos. Las medidas terapéuticas extrafarmacológicas se abordarán en otros temas con más profundidad.

Por otro lado, dados los avances en los abordajes farmacológicos y los cambios de protocolos, debemos recalcar que lo expresado en este capítulo, está sujeto a revisiones futuras y tempranas, y constituyen una orientación en los posibles tratamientos médicos disponibles para las patologías señaladas. Indudablemente, el tratamiento farmacológico, en todos los trastornos indicados, debe realizarse por profesionales con experiencia, en base a las evidencias científicas disponibles y la prudencia exigible al empleo de cualquier fármaco.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, Van Emde Boas W, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2010; 51: 676-85
2. Dura Trave T, Yoldi Petri ME, Gallinas Victoriano F. [Incidence of epilepsy in 0-15 year-olds]. *An Pediatr (Barc)*. 2007;67(1):37-43.
3. Engel J, Jr. Classification of epileptic disorders. *Epilepsia*. 2001;42(3):316.
4. Baca CB, Vickrey BG, Caplan R, Vassar SD, Berg AT. Psychiatric and medical comorbidity and quality of life outcomes in childhood-onset epilepsy. *Pediatrics*. 2011;128(6):e1532-43.
5. Dodrill CB. Neuropsychological aspects of epilepsy. *The Psychiatric clinics of North America*. 1992;15(2):383-94.
6. American Psychiatric Association (2014). DSM-5. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Editorial Médica Panamericana.
7. Organización Mundial de la Salud. CIE-10 : trastornos mentales y del comportamiento : descripciones clínicas y pautas para el diagnóstico. Madrid: Meditor; 1992. 424 p. p.
8. Fernandez-Jaen A, Martin Fernandez-Mayoralas D, Calleja-Perez B, Munoz-Jareno N. [Asperger syndrome: diagnosis and treatment]. *Revista de neurologia*. 2007;44 Suppl 2:S53-5.
9. Nazeer A, Ghaziuddin M. Autism spectrum disorders: clinical features and diagnosis. *Pediatric clinics of North America*. 2012;59(1):19-25, ix.
10. Lichtenstein P, Carlstrom E, Rastam M, Gillberg C, Anckarsater H. The genetics of autism spectrum disorders and related neuropsychiatric disorders in childhood. *The American journal of psychiatry*. 2010;167(11):1357-63.
11. Johnson CP, Myers SM. Identification and evaluation of children with autism spectrum disorders. *Pediatrics*. 2007;120(5):1183-215.
12. Shen Y, Dies KA, Holm IA, Bridgemohan C, Sobeih MM, Caronna EB, et al. Clinical genetic testing for patients with autism spectrum disorders. *Pediatrics*. 2010;125(4):e727-35.
13. Fernandez-Jaen A, Fernandez-Perrone AL, Martin Fernandez-Mayoralas D, Calleja-Pérez B, Muñoz-Jareño N, Lopez-Arribas S. Autismo y trastorno por déficit de

- atención/hiperactividad: intervención farmacológica. *Revista de neurologia*. 2013;57(Supl 1):S205-S10.
14. Prelock PJ, Nelson NW. Language and communication in autism: an integrated view. *Pediatric clinics of North America*. 2012;59(1):129-45, xi.
 15. Fuentes-Biggi J, Ferrari-Arroyo MJ, Boada-Munoz L, Tourino-Aguilera E, Artigas-Pallares J, Belinchon-Carmona M, et al. Guía de buena práctica para el tratamiento de los trastornos del espectro autista. *Revista de neurologia*. 2006;43(7):425-38.
 16. McPheeters ML, Warren Z, Sathe N, Bruzek JL, Krishnaswami S, Jerome RN, et al. A systematic review of medical treatments for children with autism spectrum disorders. *Pediatrics*. 2011;127(5):e1312-21.
 17. Risperidone treatment of autistic disorder: longer-term benefits and blinded discontinuation after 6 months. *The American journal of psychiatry*. 2005;162(7):1361-9.
 18. Fernandez-Mayoralas DM, Fernandez-Jaen A, Munoz-Jareno N, Calleja-Perez B, Fernandez-Perrone AL, Arribas SL. Treatment with paliperidone in children with behavior disorders previously treated with risperidone: an open-label trial. *Clinical neuropharmacology*. 2012;35(5):227-30.
 19. King BH, Hollander E, Sikich L, McCracken JT, Scahill L, Bregman JD, et al. Lack of efficacy of citalopram in children with autism spectrum disorders and high levels of repetitive behavior: citalopram ineffective in children with autism. *Archives of general psychiatry*. 2009;66(6):583-90.
 20. Fernandez-Jaen A, Fernandez-Mayoralas DM, Calleja-Perez B, Munoz-Jareno N, Campos Diaz Mdel R, Lopez-Arribas S. Efficacy of atomoxetine for the treatment of ADHD symptoms in patients with pervasive developmental disorders: a prospective, open-label study. *Journal of attention disorders*. 2013;17(6):497-505.
 21. Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A. Trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *Acta Pediatr Esp*. 2010;68:227-34.
 22. Fernández Jaén A, Calleja Pérez B. Trastorno de hiperactividad y déficit de atención : (THDA). Madrid: Fundación de Estudios y Formación Sanitaria; 2002. 398 p. p.
 23. Albert-Bitaubé J, López-Martín S, Fernández-Jaén A, Carretié L. Trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad. *JANO*. 2009;1729:18-26.
 24. Rodríguez-Hernández PJ, Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A. El trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *Pediatr Integral*. 2011;15(8):766-75.

Capítulo 1. Neuropediatría clínica y psicofarmacología neuropediátrica

25. Alda Diez JÁ, Fernández Anguiano M, Grupo de Trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre el Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) en Niños y Adolescentes, Fundació Sant Joan de Déu, Espanya. Ministerio de Ciencia e Innovación, Espanya. Ministerio de Sanidad Política Social e Igualdad. Guía de práctica clínica sobre el trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) en niños y adolescentes. Madrid: Ministerio de Ciencia e Innovación; 2010. Available from: http://www.guiasalud.es/GPC/GPC*477*TDAH*AIAQS*compl.pdf.
26. Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D. Medicamentos estimulantes en el tratamiento del trastorno por déficit de atención/hiperactividad. JANO. 2010;1761:69-74.
27. Mardomingo Sanz MJ, Hidalgo Vicario MI, Fernández Jaén A. Curso avanzado TDAH para pediatras : manual. Majadahonda, Madrid ; Barcelona: Ergon; 2012. 45 p. p.
28. Roessner V, Plessen KJ, Rothenberger A, Ludolph AG, Rizzo R, Skov L, et al. European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part II: pharmacological treatment. European child & adolescent psychiatry. 2011;20(4):173-96.
29. Thomas R, Cavanna AE. The pharmacology of Tourette syndrome. Journal of neural transmission. 2013;120(4):689-94.
30. Rizzo R, Gulisano M, Cali PV, Curatolo P. Tourette Syndrome and comorbid ADHD: Current pharmacological treatment options. European journal of paediatric neurology : EJPN : official journal of the European Paediatric Neurology Society. 2013;17(5):421-8.

DESARROLLO COGNITIVO Y DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Elena Sirumal Rodríguez

Instituto Superior de Estudios Psicológicos (ISEP)

INTRODUCCIÓN

El cerebro es un órgano complejo que está diseñado por la naturaleza con exquisita elegancia: es una masa de aproximadamente 1300 cm³ y 1.3 kg. de peso, que está compuesta por alrededor de cien mil millones de células (neuronas y células gliales) comunicadas con señales electroquímicas a través de mil billones de sinapsis y un millón de km. de fibras interconectadas que hacen posible el funcionamiento normal de un individuo, dándole sentido a sus experiencias vitales mediante emociones y pensamientos. Precisamente la validación de experiencias es lo que distingue a la raza humana de otras especies animales, y a su vez, convierte al cerebro en una máquina perfecta. Pero, ¿cómo se construye ésta máquina? ¿Termina de construirse en algún momento? ¿Se producen errores en dicha construcción?

En este último siglo, la investigación en neurociencias ha estado en auge, y aunque aún queda mucho por descubrir, en este capítulo se pretende dar respuesta a esas cuestiones mediante un acercamiento a los principales aspectos y consideraciones de la morfogénesis del sistema nervioso, además de comentar los fallos en su diseño y configuración.

DESARROLLO DEL SISTEMA NERVIOSO EN EL EMBRIÓN HUMANO

La morfogénesis, entendida como la adquisición de la forma y características generales de nuestra especie, es un proceso complejo de maduración de órganos y funciones que tiene lugar desde que el óvulo y espermatozoide forman el cigoto¹. Para que se origine, es necesario que se produzcan multitud de fases y mecanismos fisiológicos. Si la naturaleza lo permite y todo el proceso finaliza con éxito, se obtiene como resultado un cerebro adulto, es decir, un nuevo ser humano totalmente compatible con la vida.

La ontogenia del sistema nervioso tiene su inicio aproximadamente a las 3 semanas después de la fecundación, pero antes de ahondar en aspectos y mecanismos detallados de la morfogénesis, comentaremos *agrosso* modo cómo se van adquiriendo las principales características de un organismo maduro.

Embarazo

El desarrollo de una nueva vida comienza con la gestación, proceso que dura entre 37 y 41 semanas² y que se define como el periodo de tiempo que se produce entre la concepción y el crecimiento del bebé dentro del útero de la madre. En toda gestación se pueden distinguir tres periodos: por un lado, el periodo germinal, en el que la unión del óvulo con el espermatozoide ha producido un cigoto. Por otro lado, el periodo embrionario, característico por la conversión del cigoto en embrión por las múltiples divisiones celulares que se llevan a cabo, y por último, el desarrollo fetal, en el que el embrión ya es un feto que se termina de desarrollar hasta el momento del nacimiento. De manera algo más detallada, lo que ocurre en cada periodo es lo siguiente:

1. **Periodo germinal:** corresponde con las tres primeras semanas de embarazo, en las que se produce la fertilización y formación del embrión. En estas semanas, millones de espermatozoides establecen un recorrido por las paredes del útero para que el más fuerte entre en el óvulo y así ocurra la concepción. Como resultado de dicha unión, se produce el cigoto, que rápidamente va cambiando conforme comienza la división celular. En esta división, el cigoto se convierte en un grupo de células aún sin diferenciar llamado blastocito, que será lo que más tarde conforme el embrión. A su vez, el blastocito está recubierto por una

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

capa externa de células que serán las membranas que nutran y protejan al embrión.

2. **Periodo embrionario:** tiene lugar aproximadamente entre la semana 3 y 18 del embarazo. En el principio de este periodo, el blastocito se incrusta en la pared uterina para recibir nutrición de la sangre de la madre. En la semana 5 comienza la gastrulación, que es la fase en la que el blastocito se convierte en embrión y en la que realmente comienza el periodo embrionario. El embrión ahora está formado por un disco con dos capas de células (epiblasto e hipoblasto) y continúa dividiéndose para desarrollar capas embrionarias, en las que se van a desarrollar las principales estructuras y sistemas, cada uno de ellos con una función específica. Asimismo, se van desarrollando las células sanguíneas, las neuronas, las nefronas y el tracto gastrointestinal, además de que los rasgos externos del bebé comienzan a formarse. En la mitad de este periodo, el embrión ya tiene los brazos y piernas alargados y empiezan a moldearse las manos y los pies, además de los pulmones. Aunque el cerebro continúa desarrollándose, ya es posible distinguir cinco áreas y observarse algunos pares craneales. Las características del bebé comienzan a ser más distintivas, ya que las orejas van tomando forma y los párpados empiezan a cerrarse. En el final del periodo embrionario, aproximadamente en la semana 10 y como resultado de lo sucedido en las semanas anteriores, el embrión se convierte en un feto. En este momento es cuando comienza la maduración de los órganos que se estaban formando. En el final de esta etapa, la cara está bien formada, los párpados se cierran y no volverán a abrirse hasta más o menos la semana 28. Aparecen los genitales, uñas en los dedos de las manos y pies, la piel es casi transparente y la cabeza está prácticamente formada, desarrollándose lanugo a su alrededor. Asimismo, ya aparecen movimientos de succión, los huesos se vuelven más duros y el hígado y páncreas comienzan a realizar secreciones.

3. **Desarrollo fetal:** el desarrollo del feto se termina de completar en esta última etapa (corresponde con la semana 18 hasta la 37-40), en la que los órganos y sistemas que se venían formando hasta ahora terminan de madurar hasta el nacimiento. Al principio de la etapa, el feto ya puede oír y como fruto de los primeros movimientos fetales, la madre comienza a notarlo, de forma

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

que siente una agitación en la parte inferior del abdomen. Además, el bebé ya puede tragar y el lanugo le cubre la totalidad del cuerpo. Aparecen las cejas y pestañas y las primeras deposiciones en el tracto intestinal, llamadas meconio. A partir de la semana 23, la médula ósea comienza a producir glóbulos y se desarrollan las vías respiratorias inferiores de los pulmones. El bebé ya comienza a almacenar grasa, y todas las partes de los ojos están ya desarrolladas. En torno a la semana 27, el aparato respiratorio aún está inmaduro para funcionar fuera del útero de la madre, pero comienza a producir una sustancia tensio-activa que permite que los alvéolos se llenen de aire, lo que hace que en los pulmones se formen los primeros sacos de aire. Igualmente, el sistema nervioso se ha desarrollado lo suficiente como para controlar algunas funciones. Por otra parte, los párpados ya se pueden abrir y cerrar y el bebé sigue acumulando grasa. Aproximadamente en la semana 31, la respiración del bebé es rítmica y los huesos, aunque son blandos, están completamente desarrollados. Comienzan a almacenarse hierro, fósforo y calcio en su cuerpo y éste, aunque sigue aumentando de peso, lo hace más lentamente. En el final de esta etapa, el bebé ya tiene patrones de sueño definidos, el lanugo ha desaparecido excepto en los hombros y brazos, y el corazón, vasos sanguíneos, huesos y músculos funcionan perfectamente al estar totalmente desarrollados. Es a partir de la semana 38 cuando el nacimiento se podría producir en cualquier momento.

Morfogénesis del sistema nervioso

Comentar los aspectos generales del desarrollo fetal tiene como fin promover un mejor entendimiento de la morfogénesis del sistema nervioso. Como hemos mencionado anteriormente, ésta se inicia en fases muy tempranas del embarazo. Concretamente, tenemos que remontarnos a la semana 3 post concepción, en la que mediante la gastrulación comienza el periodo embrionario.

Hasta el momento, el embrión estaba formado por un disco con dos capas de células bastante primitivas¹: el epiblasto o ectodermo y el hipoblasto o endodermo. Cuando se inicia la fase de **gastrulación**, se produce una invaginación en la parte dorsal del disco embrionario que hace que numerosas células se movilicen al interior del mismo. Como resultado de esta movilización, se produce una fisura que se conoce como línea primitiva, fisura por la que entra todo el grupo de células formando una nueva capa llamada mesodermo. Es decir, como consecuencia de la invaginación del endodermo, podríamos distinguir entonces tres capas de células: las dos capas que estaban ya formadas, el endodermo (capa más interna del disco embrionario) y el ectodermo (parte más externa del disco embrionario), y una nueva, conocida como mesodermo (capa intermedia). A partir de este momento, las tres capas embrionarias están en constante interacción y es cuando se comienzan a formar las principales estructuras y sistemas del organismo. Específicamente, cada capa será la responsable de formar un sistema u otro. De esta manera, las células del endodermo formarán el sistema digestivo, respiratorio y algunas glándulas; las células del mesodermo originarán el tejido óseo, muscular y cartilaginoso, la dermis de la piel, el corazón, los vasos y células sanguíneas, los riñones y el sistema reproductor; y el ectodermo derivará la epidermis de la piel y el sistema nervioso.

Una vez terminada la fase de gastrulación, se inicia un proceso denominado **neurulación** del embrión. En esta fase, el protagonista principal es el ectodermo, que se va diferenciando para que se origine, por un lado, el sistema nervioso, y por otro, la epidermis de la piel.

En esta fase, el sistema nervioso comienza a originarse de la siguiente manera: primero, se produce la inducción neural, proceso en el que se marca el territorio neural del ectodermo, y segundo, se originan las estructuras iniciales, llamadas tubo neural y cresta neural. Este paso es crucial, dado que de dichas estructuras saldrán las neuronas que conformarán el sistema nervioso. A continuación desgranamos estos dos pasos:

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

1. **Inducción neural:** este punto es el comienzo de todo, ya que una parte del ectodermo queda diferenciada como tejido que originará el sistema nervioso, tejido denominado neuroectodermo. Para ello, se forma otra capa de células embrionarias en el mesodermo llamada notocorda. La notocorda es una prolongación precursora de la columna vertebral; es una estructura que envía señales orgánicas, específicamente la proteína BMP4 (*bonemophogenetic proteína 4*), a las células de su entorno con el objetivo de ir especializando a las células que conformarán el sistema nervioso³. De esta forma, las células que reciban la señal de la BMP4 constituirán el tejido epidérmico, y las que no las reciban, serán parte del sistema nervioso. Éstas últimas continúan en constante mitosis, lo que conduce al desarrollo de una capa gruesa de células, dispuesta en la superficie dorsomedial del disco embrionario llamada placa neural. El desarrollo de la placa neural ocurre en torno a los 20 días de gestación.
2. **Formación del tubo neural y de la cresta neural:** en primer lugar, la placa neural se cierra sobre sí misma dando lugar a dos pliegues que se fusionan obteniendo como resultado un tubo neural incompleto, en el que se distingue dos aberturas denominadas neuroporo rostral y neuroporo caudal¹. En los próximos días, dichas aberturas se irán uniendo y si todo ocurre con éxito, al final de la cuarta semana el tubo neural estará formado por completo. Si sucede alguna alteración en este proceso, ésta implicará el desarrollo de multitud de malformaciones congénitas, que serán distintas dependiendo de si el fallo se ha producido en el neuroporo rostral o caudal. En segundo lugar, al cerrarse el tubo neural, la parte externa de cada pliegue del tubo se separa del mismo y de la parte del ectodermo a la que están unidas para fusionarse juntas y formar la cresta neural, estructura que ocupa al principio una posición dorsal, y más tarde, lateral al tubo neural. La formación tanto del tubo como de la cresta neural es clave para el desarrollo del sistema nervioso, ya que de la diferenciación de dichas estructuras depende, a su vez, la diferenciación del sistema nervioso central (SNC) y periférico (SNP). De esta manera, del tubo neural nacerán todas las neuronas y células gliales que compondrán el SNC y la cresta neural derivará en el SNP. Este proceso ocurre de la siguiente manera:

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

- Varios días después de que ocurra la formación del tubo neural, la ploriferación celular y el engrosamiento de la pared del tubo harán visible cuatro grandes vesículas encefálicas que serán las encargadas de formar las divisiones del encéfalo y sus distintas estructuras. En sentido antero-posterior, estas vesículas corresponden con el telencéfalo, que dará lugar a unos hemisferios cerebrales primitivos que servirán de base para formar la corteza cerebral y estructuras subcorticales; el diencefalo, que dará lugar al tálamo, hipotálamo, subtálamo y epítalamo; el mesencefalo, que originará los colículos y estructuras del tegmento, como la glándula pituitaria, y por último, el romboencefalo, que dará lugar a la médula oblongada y bulbo raquídeo.
- La diferenciación del SNP es un proceso que ocurre paralelamente al del SNC. Como hemos mencionado anteriormente, la cresta neural primero se dispone dorsal al tubo neural. Después, se coloca lateralmente al mismo porque se divide en dos partes que interactúan con el mesodermo, la capa intermedia de la placa neural que, entre otras cosas, originará el tejido óseo, muscular y cartilaginoso. La interacción con el mesodermo tiene bastante sentido, ya que la parte del mesodermo que rodea al tubo neural se separa en bloques denominados somitas, encargados de precursar la musculatura esquelética y axial. En este punto, la cresta neural se une a los somitas formando los ganglios espinales, que serán los encargados de intercambiar información con el SNC. En un principio, se dispondrán segmentadamente formando la médula espinal y más tarde se extenderán desarrollando dos prolongaciones: una central, hacia el asta dorsal de la médula espinal, y otra dirigida a la periferia. La primera dará lugar a los nervios espinales, que irán creciendo a medida que se vaya desarrollando la columna vertebral, y la segunda prolongación originará la formación de los ganglios craneales mediante la mielinización de los axones, proceso que se explicará más adelante.

Lo expuesto pone de manifiesto que, aunque la placa neural origine dos estructuras que *a priori* parece que van a ser anatómicamente independientes, ambas derivarán en dos subtipos de sistema nervioso (SNC originado en el tubo neural, y el SNP en la cresta neural) que estarán interconectados de manera permanente, lo que permitirá el correcto

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

funcionamiento del mismo, y *por ende*, del organismo. Tal y como hemos referido anteriormente, aproximadamente en la cuarta semana de gestación es cuando comienzan a desarrollarse, pero es a partir de este momento cuando a nivel celular, de forma secuencial, comienza la maduración del SNC, aunque en este proceso también se incluyen aspectos de la del SNP. Es por ello que se distinguen varias fases de desarrollo:

1. **Ploriferación celular:** en esta fase ocurre la génesis de las neuronas y células gliales del SNC, lo que induce a un engrosamiento del tubo neural, y por tanto, a la formación secuencial de las distintas estructuras del SN. La ploriferación comienza en la zona ventricular, localizada en la parte central del tubo neural. Aquí se encuentran las células madre del SN que tras rápidas divisiones (en torno a 250.000 por minuto)⁴, producen neuronas inmaduras. Una vez gestadas, cesa la mitosis y puede ocurrir que, o que esas neuronas inmaduras se conviertan en un grupo de células gliales, llamado glía radial, grupo que tendrá una importante función en fases posteriores del desarrollo, o que comience de nuevo la división celular hasta producir bastantes neuronas como para formar varias estructuras del SN. Asimismo, el tubo neural no es el único que cuenta con zonas ploriferativas: en la cresta neural también ocurren rápidas divisiones celulares que tienen como resultado el nacimiento de todas las neuronas y células gliales de los nervios espinales y craneales del SNP¹.
2. **Migración neural:** esta fase se caracteriza porque las neuronas y células gliales gestadas en la fase anterior viajan desde su lugar natal al lugar definitivo que ocuparán en el SNC. No es un proceso fácil, ya que no todas las células del sistema nervioso nacen al mismo tiempo, además de que muchas se encuentran con obstáculos, como tener que recorrer largas distancias. Las neuronas inmaduras viajan con ayuda de la glía radial, que con apoyo de las moléculas de la membrana celular, actúa como soporte o guía para facilitar la migración por el neuroepitelio mediante un proceso de arrastre (recorre una prolongación que sirve de guía atrayendo al núcleo, y después retrae al citoplasma, que queda atrás). Dicho mecanismo es universal para todas las neuronas del SNC, tanto para las que formarán la sustancia blanca como para las que formarán la sustancia gris. Con respecto a esto último, hay algunas teorías que indican que parece ser que existe una determinación espacial fija marcada por genes, entre el sitio natal de la neurona inmadura y el lugar de la

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

corteza en el que se va a fijar, aunque no es un proceso vacío; durante la migración neural, la neurona va diferenciándose de otras y adquiriendo su función. No obstante, hay otras teorías que apuntan a que existe una migración bioquímica⁵, en la que los conos axónicos de las neuronas en crecimiento emiten filopodios, que son proyecciones citoplasmáticas delgadas capaces de detectar un determinado ambiente químico, aceptando o rechazando un determinado neurotransmisor. De esta manera, las neuronas que detecten ambiente dopaminérgico, por afinidad, migrarán a ese ambiente.

En la cresta neural, la migración ocurre de forma distinta: las neuronas inmaduras viajan a su zona destino con ayuda de las moléculas de la matriz extracelular, que tiene que madurar para marcar la ruta que han de seguir. Además, este proceso también depende de la capacidad de adhesión de las células a la matriz, capacidad que se encuentra determinada por los cambios químicos que se producen en el entorno celular. El resultado de la migración en la cresta neural es la agrupación de ganglios.

3. **Diferenciación:** en esta fase sucede la maduración de las neuronas; el desarrollo de sus axones y dendritas, de su afinidad por un neurotransmisor u otro y de la conducción eléctrica, lo que se traduce en que la neurona inmadura por fin adquiere las características morfológicas y fisiológicas de una neurona adulta. Como hemos mencionado anteriormente, la diferenciación comienza casi paralelamente a la migración neural, aunque se termina de pulir una vez que la neurona ha llegado a su destino.
4. **Agregación:** en este punto, las neuronas utilizan a través de los neurotransmisores, un mecanismo de afinidad con otras neuronas para desplazarse juntas formando capas corticales. Esta fase es la que dota de diferenciación de las capas sensoriales y motoras en el córtex.
5. **Sinaptogénesis:** los axones de las neuronas maduras forman conexiones con otras neuronas y/o con el tejido muscular, estableciendo dos tipos de sinapsis: una entre una neurona y su neurona adyacente, y otra sinapsis entre una neurona y una neurona muscular. La sinaptogénesis comienza en fases muy tempranas del desarrollo, de manera que a la vez que algunas neuronas se encuentran en fase de ploriferación, otras ya están produciendo sinapsis en otras zonas del sistema nervioso. Peculiarmente, la formación de conexiones

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

ocurre masivamente, produciendo, en un principio, sinapsis provisionales. Poner por qué permanecen las sinapsis.

6. **Apoptosis:** fase caracterizada por la muerte selectiva neuronal⁶; muerte que está programada genéticamente. Entre el 40 y 75 por ciento de las neuronas originadas durante el desarrollo embrionario mueren al no establecer contactos sinápticos exitosos. La apoptosis es un proceso adaptativo por varias razones: por un lado, las neuronas llevan escrito en su código genético que si no son capaces de establecer sinapsis con otras neuronas, éstas deben morir. Así, por ejemplo, es lógico que no sobrevivan si se enfrentan a un estímulo hostil demandado en el ambiente intraútero, como lo es el alcohol o el tabaco. Por otro lado, la sobreproducción de sinapsis implica un control y regulación por parte de la naturaleza para realizar un ajuste adecuado en las poblaciones neuronales y establecer, así, una configuración casi definitiva del sistema nervioso.
7. **Eliminación de conexiones:** al igual que la fase anterior, la eliminación no ocurre al azar. Aquellas sinapsis que no reciben estimulación, desaparecen para que no salgan defectuosas. De la misma manera que la apoptosis, es un proceso adaptativo: cualquier sinapsis supone la dedicación de multitud de recursos energéticos, por lo que para potenciar la efectividad cerebral, se necesita la eliminación de conexiones que permanecen inactivas. Esto implica un remodelado de las mismas, lo que afina aún más, la configuración del sistema nervioso.
8. **Mielinización:** en esta fase se produce el envolvimiento de las vainas de mielina en los axones de las neuronas con el fin de que se incremente la velocidad de transmisión del impulso nervioso. De este recubrimiento se encargan las células gliales: en el SNC las encargadas son los oligodendrocitos y en el SNP las células de Schwann. Ambas recubren los axones formando los nódulos de Ranvier, de manera que el impulso eléctrico viaja de nódulo en nódulo transmitiendo información. El proceso de mielinización comienza aproximadamente en el segundo trimestre de embarazo, en el que en un principio se mielinizan las raíces y médula espinal, hasta finalmente llegar al tronco del encéfalo. No obstante, la mielinización continúa hasta la edad adulta por los cambios que pueden experimentar los axones.

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

En definitiva, la morfogénesis comienza en fases muy tempranas del embarazo, cuando todavía el embrión no se ha convertido en feto, y continúa desarrollándose hasta la etapa adulta. Todo ello ocurre gracias a la sincronización de procesos complejos que dan como resultado el desarrollo del sistema nervioso, determinando, así, la creación de una nueva vida.

DESARROLLO NEUROPSICOLÓGICO

El desarrollo neuropsicológico podría definirse como el proceso asociado al crecimiento de la estructura y función del cerebro en relación con la conducta. Se deduce pues, que se produce como consecuencia de la interacción entre la dotación genética del individuo y la experiencia que éste va adquiriendo del ambiente, interacción en la que ambos aspectos cobran la misma importancia⁷.

Para entender el desarrollo neuropsicológico del individuo, debemos partir de las premisas de que ni el crecimiento del cerebro es lineal, ni tampoco lo es el desarrollo cognitivo. Por un lado, el proceso madurativo que sigue el sistema nervioso, tal y como se expuso en el epígrafe anterior, ocurre en distintas fases, lo que nos indica que no es un proceso unitario¹: sucede a medida que se van formando las estructuras cerebrales. Por otro lado, el desarrollo cognitivo no es lineal porque existen períodos críticos distintos según la función que se vaya adquiriendo. Los periodos críticos o saltos evolutivos podrían definirse como ventanas en el desarrollo en las que puede darse la posibilidad de máximo crecimiento cortical y aprendizaje.

Aunque el desarrollo de una determinada estructura cerebral no asegure la adecuada adquisición de la función en dicha estructura, los periodos de máxima adquisición cognitiva coinciden con los impulsos madurativos del sistema nervioso.

Del mismo modo, la maduración cortical sigue trayectorias temporalmente distintas: las áreas de asociación superiores maduran justo después de las regiones sensoriomotoras, por lo que a grandes rasgos, las áreas cerebrales sensoriales y motoras comienzan a madurar primero. Después, la maduración se da en las áreas involucradas en la orientación espacial, el desarrollo del lenguaje y la atención (lóbulos parietales superiores e inferiores). Por último, maduran las áreas implicadas en las funciones ejecutivas, la atención y coordinación motora (lóbulos frontales).

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

Según el estudio de Gogtay et al. (2004)⁸, el desarrollo de la sustancia gris en la corteza nos indica una secuencia de maduración funcional: en un principio, se produce un incremento de la sustancia gris y más tarde, una reducción, hecho que podría explicarse como una poda sináptica o incluso, una combinación de procesos de mielinización, poda dendrítica y cambios en la densidad neuronal, glial y vascular en las diferentes láminas corticales. En definitiva, la maduración cortical supone una conjunción de procesos que se dan simultáneamente para que tenga lugar la adquisición de las funciones superiores. Los procesos principales son los siguientes¹:

- **Mielinización:** como se expuso en otros apartados, la mielinización comienza en el periodo prenatal. No obstante, continúa desarrollándose en el periodo postnatal, especialmente en los tres primeros años de vida, continuando su desarrollo hasta la edad adulta. En este sentido, las vías córtico-espinales terminan su mielinización a los dos años, el cuerpo calloso lo hace en la adolescencia y las vías de asociación entre la corteza prefrontal y los lóbulos temporal y parietal terminan su mielinización aproximadamente a los 30 años.

Para ello, existe un patrón fijo de mielinización en cada región cerebral que está programado genéticamente en la especie humana. De esta manera, las vías proximales se mielinizan antes que las distales, las sensoriales antes que las motoras, las centrales antes que las periféricas y las regiones posteriores antes que las anteriores.

- **Aumento del volumen cerebral:** el desarrollo neuronal y en consecuencia, de las distintas estructurales cerebrales, está relacionado con el aumento del tamaño del cerebro y de la cavidad craneal. El aumento de peso es debido al incremento celular y sináptico, como por ejemplo, el crecimiento de oligodendrocitos que recubren las vainas de mielina o las ramificaciones vasculares. Dicho incremento está relacionado con la plasticidad cerebral, pero también significa que el cerebro necesitará un mayor aporte energético porque las células que lo forman cada vez pesan y gastan más: cuantas más células haya, más necesidad de vasos sanguíneos y arterias habrá para que éstas se vascularicen. Así, al nacer, el cerebro pesa aproximadamente 200 g., a los 6 meses post nacimiento 700 g., a los 2 años 1100 g., y cuando alcanza la etapa adulta pesa en torno a 1500 g.⁹

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

El periodo comprendido entre el primer y sexto año de vida está caracterizado por una mayor producción de conductas sensoriales y motoras, ya que se objetiva un gran aumento de respuestas que da el niño ante los estímulos recibidos del medio ambiente¹⁰. Dichas conductas están correlacionadas positivamente con el aumento de conexiones entre distintas regiones cerebrales, producto del desarrollo de las funciones cognitivas. Según Hebb (1949)¹¹, a los 2 años el cerebro muestra una maduración importante de las vías de asociación cortical que coincide con el desarrollo sensoriomotor y con el establecimiento de las bases para las habilidades cognitivas más complejas. Asimismo, después de cumplir los 3 años, ya se evidencia el desarrollo de las conexiones sinápticas, momento en el que se adquiere mayor habilidad para el análisis visoperceptivo.

Lo expuesto hasta ahora nos indica que el cerebro se modifica a medida que crecemos como consecuencia del asentamiento de las bases neurológicas y de la interacción con el ambiente⁷. Este moldeamiento es fundamental para que se produzca un desarrollo normal, y dota al cerebro de una valiosa propiedad: plasticidad. La plasticidad permite que se adapte a los cambios físicos y ambientales, realmente importante en caso de que se produzca un daño sobrevenido. Durante el primer año de vida, la plasticidad es máxima, pero va disminuyendo porque los sistemas y estructuras se van estabilizando. No obstante, el cerebro siempre tendrá capacidad de adaptación independientemente de la edad en la que se encuentre el individuo, lo que sí dependerá de la vulnerabilidad cerebral. Esto significa que será más susceptible a un daño global en etapas iniciales y a un daño más focal o específico en etapas intermedias de la infancia, lo que influirá también en la recuperación del individuo¹.

El desarrollo neuropsicológico, junto al desarrollo del sistema nervioso, permite la validación funcional, lo que indica que a medida que el individuo se encuentra en un ambiente que le dote de experiencias, éste va adquiriendo habilidades o capacidades superiores⁷. Gracias a dicha interacción, se desarrollan las funciones cognitivas.

Velocidad de procesamiento

La velocidad de procesamiento se define como la capacidad que establece la relación entre la ejecución cognitiva y el tiempo invertido en realizar una determinada tarea. Si su característica principal es el tiempo que se tarda en realizar una actividad cognitiva o motora, es bastante lógico que esté relacionada con el proceso de mielinización, cumpliéndose una correlación positiva: a mayor mielinización, mayor velocidad de procesamiento. El desarrollo de la velocidad de procesamiento, entonces, estará ligado al de la mielinización (desarrollo

descrito anteriormente), y es esencial para que se produzca la eficiencia en el sistema nervioso.^{1,12}

Atención

Este proceso implica la focalización y mantenimiento de inputs, programas motores, representaciones internas, etc. Su adquisición es muy importante, ya que su funcionamiento está implicado en el de otros procesos cognitivos, como la memoria, motivación, autocontrol, capacidad para adaptarse a las demandas internas y externas, etc., haciendo que un inadecuado desarrollo de la atención comprometa la base de futuros aprendizajes.¹²

En etapas tempranas de la infancia (desde los 2 a los 6 años)¹⁰, estará mayoritariamente influida por un lado, por factores contextuales, como el tipo de actividad o la hora del día y por otro lado, por factores personales, como la percepción que el niño tenga sobre la complejidad de dichas actividades. En torno a los 4 años y medio, aparece una considerable mejoría de la atención, algo que coincide con el momento en el que se producen grandes cambios en la mielinización. A los 5 años, las tareas atencionales visuales ya se fijan durante 14 minutos (Ruff y Rothbart, 1996)¹³ y se objetiva otro salto evolutivo: se produce un cambio en la habilidad para discriminar estímulos relevantes de los irrelevantes. Asimismo, a medida que la infancia progresa, desde los 6 a los 12 años el desarrollo de los circuitos atencionales continúa, alcanzando durante la adolescencia su maduración. La adolescencia tardía es el momento en el que la ejecución en tareas atencionales alcanza un nivel similar al de la edad adulta.

Los tres tipos de atención que conocemos (atención selectiva, sostenida y dividida), tienen la misma base de funcionamiento, pero cuentan con un sistema de procesamiento diferente. Así, se van adquiriendo de la siguiente manera:

- **Atención selectiva:** el componente visual de la atención selectiva se obtiene desde etapas iniciales de la niñez y el componente auditivo se va adquiriendo a medida que se progresa en la infancia, alcanzando su pico máximo de desarrollo en esta etapa. Asimismo, la mejora de la atención selectiva está relacionada con la maduración de los procesos de control atencional, hecho que tiene lugar alrededor de los 11 años. A partir de este momento, no se objetivan grandes cambios, algo que puede ser debido a dos motivos: por un lado, a la falta de maduración del circuito fronto-estriatal (responsable en el control inhibitorio de la conducta), y por otro lado, a la propia inmadurez de la

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

atención selectiva. Del mismo modo, la atención selectiva se termina de desarrollar en la adolescencia.

- **Atención sostenida:** la atención sostenida es una capacidad que aumenta con la edad, especialmente en niños en edad preescolar. En este punto, cobran vital importancia los factores contextuales, ya que diversos estudios ponen de manifiesto que la dificultad de la tarea (relacionada con el nivel de habilidad del niño), el carácter motivador de la misma, la presencia de otra persona o la presión grupal interfieren en la atención sostenida, determinando el interés del niño en su mantenimiento. No obstante, parece ser que entre los 7 y 9 años se produce un salto evolutivo, aumentando considerablemente. Esto puede explicarse a que en esta etapa se produce un aumento en la velocidad de procesamiento, hecho que se objetiva notablemente de forma positiva en la ejecución de tareas atencionales.
- **Atención dividida:** la capacidad para atender a varios estímulos distintos está relacionada con la madurez de los lóbulos frontales y de los circuitos implicados. De esta manera, la atención dividida se desarrollará en función de la maduración del lóbulo frontal., que no finaliza hasta la adolescencia tardía.¹⁰

Memoria

La memoria es la capacidad cognitiva que nos permite almacenar, procesar y recuperar información; aspectos que se ven implicados en toda actividad que realizamos. Es una función cognitiva compleja que se desarrolla y modifica con el tiempo¹⁴.

A *Grosso* modo, los cambios en la memoria podrían suponer modificaciones permanentes en la actividad neuronal, lo que indica que podrían producirse modificaciones eléctricas (cambios postsinápticos excitatorios), químicas (cambios en la cantidad de neurotransmisor liberado) y estructurales en las neuronas (cambios en el número de receptores postsinápticos y/o aumento de conexiones)¹⁵. Dicho supuesto conecta con el modelo de Hebb (1949)¹¹, que pone de manifiesto que el aprendizaje tanto en niños como en adultos es posible a la activación repetitiva de circuitos neuronales, llamados circuitos reverberantes. En este sentido, el aumento en la capacidad de memoria a medida que avanzamos en edad, está probablemente más relacionado con el cambio de estrategias y la metamemoria, que con el incremento del volumen de la memoria (Spren y cols., 1995)¹⁶. De forma más clara, podríamos decir pues, que el desarrollo cerebral no implica un incremento en la capacidad de

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

almacenamiento de cada neurona, si no que posiblemente se da un aumento de la cantidad de neuronas que participan en el proceso de memorización.

Dada la complejidad de la memoria, se han establecido diferentes clasificaciones (memoria a corto plazo vs memoria a largo plazo, memoria implícita vs memoria explícita, memoria episódica vs memoria semántica, etc.), y aunque en general ocurra lo descrito anteriormente, existe una etapa de maduración diferente para cada tipo. Así por ejemplo, la fase de reconocimiento se adquiere muy temprano: a los 3 meses de vida ya aparece una preferencia de determinados estímulos. Entre los 6 y 12 meses, aparece la permanencia al objeto y a los 4 años el nivel de reconocimiento es similar al nivel que presenta un adulto. Con respecto a la memoria inmediata, ésta aumenta progresivamente a lo largo del ciclo vital, siendo el span a los 5 años de 3-4 unidades, a los 9 años de 5-6 y en la adolescencia de 7.¹⁵

Por otro lado, el desarrollo diferencial se ve influido por la participación de otras estructuras cerebrales implicadas en la memoria, por lo que ésta se desarrollará en función de dichas estructuras. Por ejemplo, la fase de evocación, al igual que la repetición, se apoyan de estructuras frontales, mientras que el reconocimiento se apoya de estructuras temporomediales, produciéndose un desarrollo gradual. Más estructuras implicadas:

- **Ganglios basales:** implicados en la regulación de la memoria procedimental. Tienen una maduración muy temprana, ya que desde el inicio de la infancia el niño aprende a gatear, caminar, hablar, etc.
- **Tronco cerebral y cerebelo:** relacionados con respuestas condicionadas. La maduración también se realiza en etapas tempranas del desarrollo.
- **Lóbulo temporal:** como mencionamos anteriormente, las estructuras frontales están relacionadas con la fase de evocación y repetición. Esto es posible a la labor del hipocampo, encargado de la memoria declarativa. Se desarrolla muy pronto, pero a los 7-10 meses de vida se produce una potenciación que alcanza el nivel casi de un adulto.
- **Lóbulo frontal:** como sabemos, las estructuras frontales están implicadas en la recuperación de la información. En este punto, la memoria, con ayuda de las funciones ejecutivas, está relacionada con la organización de la información y la aplicación de estrategias para recuperar dicha información. Estos procesos están unidos, por lo que la recuperación de la memoria seguirá en continua madurez hasta la etapa adulta, momento en que se alcanza la total maduración

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

del lóbulo frontal (es la última parte del cerebro que termina en madurar). No obstante, aproximadamente a los 8 años se observa un salto evolutivo, produciéndose una considerable mejoría.¹⁷

Funciones ejecutivas

Según Lezak (1995)¹⁸, las funciones ejecutivas son las capacidades mentales necesarias para la formación de objetivos y la planificación de estrategias para alcanzar dichos objetivos, optimizando en la medida de lo posible, el rendimiento. Pueden ser articuladas en tres componentes: (1): establecimiento de metas; componente que incluye la iniciativa, planificación, solución de problemas y estrategias conductuales, (2) flexibilidad cognitiva, entendida como la capacidad de cambiar el comportamiento cuando éste es ineficaz, componente que incluye memoria de trabajo, atención dirigida, monitorización y transferencia conceptual, y (3) control atencional, componente que incluye a la atención sostenida y selectiva.

Las funciones ejecutivas residen eminentemente en el lóbulo frontal, aunque de forma específica, parece que la corteza prefrontal desempeña un papel fundamental. En ella, podemos distinguir varias regiones: la corteza dorsolateral, encargada de mediar entre la información que recibimos de nuestros sentidos, emociones y cogniciones, permitiendo que nos organicemos, generemos planes y los ejecutemos, y la corteza orbitofrontal, que nos permite la regulación de la conducta, guiando nuestra toma de decisiones e inhibiendo comportamientos para lograr nuestros objetivos y así adaptarnos a nuestro entorno¹⁷.

En las primeras etapas de la niñez, nuestro comportamiento está sujeto a las respuestas que se dan por la interacción con estímulos ambientales accidentales, reaccionando simplemente a ellos. Más tarde, el niño ya produce respuestas que sugieren que algunas capacidades cognitivas que comprometen a las funciones ejecutivas comienzan su desarrollo. Pues bien, dicho cambio comportamental parece estar íntimamente relacionado con los procesos madurativos que tienen lugar en la corteza prefrontal, siendo los cinco primeros años de vida cruciales para el desarrollo de las funciones ejecutivas.¹⁹

Específicamente, a los 4 meses de vida, el niño tiene conocimiento de la permanencia del objeto (Bai-Ilargeon et al, 1985)²⁰. No obstante, a los 8-9 meses ya es capaz de usar este conocimiento para dirigir su conducta a una meta (Spreen et al, 1995)¹⁶. Aproximadamente a los 2 años, la memoria operativa alcanza su máximo desarrollo, momento en que el niño adquiere la mayor capacidad inhibitoria de los estímulos del ambiente. Asimismo, esta

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

capacidad va progresando hasta alcanzar su pico máximo de desarrollo a los 12 años, tiempo en el que se produce una aparición gradual de conexiones neuronales en los lóbulos frontales (Nagy et al, 2004²¹).

Al mismo tiempo, el niño poco a poco va adquiriendo otras funciones ejecutivas. De esta manera, aproximadamente a los 4 años va desarrollando la capacidad para la resolución de problemas más complejos y el niño utiliza las estrategias metacognitivas que va aprendiendo, como tratar de mejorar la ejecución de una tarea en particular o darse cuenta de su capacidad para realizar dicha tarea. La metacognición alcanza su máximo desarrollo entre los 6 y 8 años de edad.²⁰

Resumiendo, al contrario que la corteza sensorial, que termina de madurar en las etapas finales de la infancia, la maduración de la corteza prefrontal no finaliza hasta la etapa adulta. A continuación se presenta un cuadro resumen del desarrollo ontogénico de algunos componentes ejecutivos (ver [Tabla 2-1](#)):¹⁵

COMPONENTE	CONCEPTO	EDAD
Control atencional	Capacidad de dirigir la atención de forma propositiva a los estímulos relevantes, inhibiendo los irrelevantes.	<ul style="list-style-type: none"> - 9 meses: respuestas automáticas ante estímulos ambientales. - 1 año: comienza la inhibición de estímulos irrelevantes. - 3 años: comienzo de la capacidad para inhibir estímulos, aunque todavía se dan respuestas instintivas. - 6 años: ya aparece la inhibición conductual. - 9 años: aparece la metacognición y regulación conductual.
Fluidez verbal	Capacidad de producción de respuestas verbales.	Mediatizada por la velocidad de procesamiento, por lo tanto, por el proceso de mielinización de la corteza prefrontal.
Flexibilidad cognitiva	Capacidad para adecuar la respuesta a las exigencias de un contexto cambiante y/o para cambiar de tarea.	-6-7 años: comienza su desarrollo.
Planificación y organización	Capacidad para trazar un plan de acción y conseguir una meta.	<ul style="list-style-type: none"> - 4 años: comienza su desarrollo. - 9-13 años: se produce un considerable avance gracias al desarrollo de la corteza prefrontal.
Categorización	Capacidad para formular conceptos abstractos (categorías semánticas o de otra naturaleza).	<ul style="list-style-type: none"> - 7-10 años: periodo de máxima capacidad de adquisición. - 10-12 años: periodo de meseta. - 13 años: vuelta al periodo crítico.

Tabla 2-1. Cuadro resumen de la ontogenia de algunos componentes

Lenguaje

El lenguaje constituye un sistema de símbolos (sonidos, letras, números, etc.) que utilizamos para definir significados concretos o abstractos. Se emplea para describir lo que nos rodea, expresar emociones, pensamientos y/o acumular conocimientos. Al igual que el resto de las funciones cognitivas, el lenguaje también requiere de la conexión de varias estructuras cerebrales, convirtiéndolo así, en un proceso complejo. No obstante, su complejidad también reside en que está compuesto de cuatro elementos centrales: fonología, morfosintaxis, semántica y pragmática. Los dos primeros, están lateralizados en el hemisferio izquierdo e implican la conjunción de los lóbulos temporal, frontal y parietal. Los dos últimos elementos (semántica y pragmática), están más relacionados con el hemisferio derecho.¹⁷

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

La correcta adquisición del lenguaje, aunque es un proceso lento, es realmente importante. Dicha importancia radica en que el lenguaje está ligado a procesos físicos, psicológicos y sociales del individuo, que repercutirán considerablemente a lo largo de su vida. Por ese motivo, desde el nacimiento ya aparece una forma de expresión: el llanto. Desde los 3 a los 12 meses, esa forma de expresión evoluciona a balbuceos que el niño repite y practica, alcanzando en el primer año de vida un importante nivel de comprensión; en este momento ya aparecen las primeras palabras con intención comunicativa y se inicia la verdadera etapa verbal²². El niño va progresando paulatinamente, convirtiendo su expresión verbal en una comunicación ya eficiente. Sin embargo, no es hasta los 2 años cuando se produce una explosión funcional asociada a un pico de mielinización. En este sentido, recientes estudios vienen a indicar que en las áreas de Broca y Wernicke se produce una mielinización rápida y simultánea antes de los 18 meses, produciendo un incremento de las prolongaciones dendríticas en ambas áreas. Además, en el fascículo arqueado también se produce una acelerada mielinización, el córtex prefrontal experimenta una cantidad importante de sinapsis, se incrementa la actividad gabaérgica y se desarrolla el córtex motor primario (donde surgen fibras para el movimiento de la región orofacial en la que se encuentran las neuronas encargadas de la producción del habla). Todo ello se traduce en un rápido desarrollo del vocabulario, del manejo de conceptos específicos y abstractos, de estructuras sintácticas difíciles y con complejidad pragmática, haciendo que el lenguaje sea más sofisticado. A los 4 años, el niño ya tiene que producir un lenguaje comprensible, aunque aún son normales ciertos errores en la fluidez y articulación. A los 6 años, el sistema fonológico ya debe haber madurado y el niño tendría que alcanzar un nivel propio al de un adulto.¹⁵

Funciones visoespaciales

Las funciones visoespaciales son aquellas capacidades perceptuales no verbales, que requieren memoria y manipulación espacial. Diversos estudios han demostrado que están lateralizadas al hemisferio derecho, aunque más tarde se ha comprobado que cualquiera de los dos hemisferios puede asumir funciones visoespaciales sencillas, requiriendo las complejas un óptimo funcionamiento del hemisferio derecho.

A partir de los 3 años de vida, se produce una superioridad de la mano izquierda (hemisferio derecho) en el reconocimiento táctil y del campo visual izquierdo para la percepción de caras familiares. Es hasta después de los 10 años cuando esto no cambia,

apuntando que se pueden producir cambios en las estrategias visuales durante el desarrollo. En este momento, parece surgir la lateralización de la discriminación de los caracteres Braille, de algunos patrones especiales y de la lectura de mapas (Witelson y Swallow, 1988)²³. Por otro lado, hasta los 5 años el concepto de orientación derecha-izquierda no parece existir, pero entre los 6 y 8 años comienza a entenderse, de manera que al final de esta etapa, el niño ya logra generalizar el concepto derecha-izquierda. Algunos estudios relacionan la adquisición de la orientación derecha-izquierda con la mielinización de la formación reticular, de las comisuras cerebrales y de las áreas intracorticales de asociación (Spreeen et al, 1995)¹⁶.

Aunque el desarrollo de las funciones visoespaciales involucren estructuras del hemisferio derecho, hay componentes verbales de estas funciones (mantienen una relación estrecha con el lenguaje), por lo que la maduración de las mismas también dependerá de la del hemisferio izquierdo.^{15, 17}

Funciones visoperceptivas

Al igual que las funciones visoespaciales, las funciones visoperceptivas están relacionadas con el hemisferio derecho. Con respecto al reconocimiento de caras, se produce un desarrollo progresivo hasta los 11 años, momento en el que el giro fusiforme alcanza el tamaño del de un adulto (Golarai et al., 2007)²⁴. Al igual que en otros procesos, esto coincide con el incremento de la mielinización, pero en esta ocasión dicho aumento tendrá lugar en las conexiones que median la identificación de expresiones emocionales, lo que quiere decir que el reconocimiento de caras está ligado al control emocional. Asimismo, las experiencias del individuo (respuestas condicionadas) influyen muchísimo en el desarrollo de esta función.^{15,17}

Como se ha señalado, el nacimiento no indica la interrupción del desarrollo cerebral. El cerebro continúa en crecimiento gracias a los procesos dendríticos y de mielinización descritos, lo que hace que el córtex vaya madurando y complejizando más para adquirir funciones superiores. Todo este proceso dota al cerebro de una característica muy valiosa: la plasticidad, importante para que asuma funciones alteradas en caso de daño.

TRASTORNOS DEL NEURODESARROLLO

El desarrollo del sistema nervioso implica una serie de procesos complejos que han de estar conjugados casi a la perfección para que el cerebro madure con éxito. Debe darse la óptima interacción entre factores ambientales y genéticos para que así sea, pero hay

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

determinadas circunstancias que no permiten dicha interacción, dando lugar a determinados trastornos.

Aunque existen problemas para conceptualizar lo que es un trastorno del neurodesarrollo, parece ser que la definición más frecuente es la que hace referencia a la desviación del patrón de desarrollo que el sistema nervioso presenta en la mayoría de la población, entendida como discapacidad o disfuncionalidad. La gravedad y adaptación/recuperación del trastorno dependerá del momento en la fase de desarrollo que se ha producido la alteración, del tipo de agente endógeno o exógeno que ha interferido, etc. De esta manera, podríamos clasificarlos en dos tipos: los trastornos del neurodesarrollo prenatal, relacionados con aquellas alteraciones que se producen en las fases embrionarias y trastornos del neurodesarrollo postnatal, referidos a los que se manifiestan en la infancia después de producirse la interacción de la genética con el ambiente del niño.

Antes de exponer detalladamente los principales trastornos del neurodesarrollo, comentaremos los factores de riesgo que alteran el desarrollo normal del cerebro. Tal y como hemos mencionado, el desarrollo se produce por la interacción de la genética del individuo con el ambiente, por lo que la etiología vendrá de factores de riesgo genéticos y ambientales²⁵

Por un lado, los **factores genéticos** corresponden con los antecedentes familiares del individuo. En este sentido, es de vital importancia en la gestante la edad (el riesgo de producirse algún trastorno, por lo general, aumenta cuando la madre es menor de 19 años y mayor de 35), alimentación (ej.: deficiencia de ácido fólico) y las enfermedades que presente (hipertensión arterial, diabetes, hipotiroidismo, fenilcetonuria, etc.). Asimismo, hay que tener en cuenta la configuración genética del padre y otros familiares directos, que unida a la presencia de factores ambientales teratógenos, puede dar lugar a defectos congénitos.

Por otro lado, los **factores ambientales** que se pueden dar en la gestante son infecciones (rubéola, toxoplasmosis, síndrome de inmunodeficiencia adquirida, etc.), consumo de alcohol, tabaco y otras drogas, exposición a sustancias tóxicas como la radiación y/o fármacos que alteran el funcionamiento del feto (ej.: el tratamiento de ácido valproico en la epilepsia o la talidomida para las náuseas del embarazo), y desnutrición.

Por último, existen una serie de **factores sociales** de riesgo que pueden repercutir en la gravedad de un trastorno, tanto por afectar a la calidad de vida de los cuidadores del individuo como por privar el ambiente que supone para el mismo. Entre ellos está la pobreza, la escasez de una red de apoyo social y comunitaria y el maltrato infantil.²⁵

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

Una vez descritos los factores de riesgo que influyen en el desarrollo de una alteración, especificaremos los principales trastornos del neurodesarrollo en función de la clasificación realizada anteriormente.

Trastornos del neurodesarrollo prenatal

Los trastornos del neurodesarrollo prenatal hacen referencia al conjunto de alteraciones que afectan a las etapas de formación del sistema nervioso en las fases embrionarias, descritas en el segundo epígrafe de este capítulo. Las consecuencias de cada alteración dependerán de la fase concreta en la que se hayan producido. Unas se producirán en el primer trimestre de embarazo, otras en el segundo y otras en el tercero. Detalladamente, los trastornos que podemos encontrarnos en cada trimestre del embarazo son los siguientes²⁶:

Primer trimestre.

Se producen como consecuencia del cierre defectuoso del tubo neural en la fase de neurulación. Distinguimos:

- *Anencefalia*. Malformación del SNC en el que el tejido cerebral queda expuesto, no estando cubierto por piel y/o cráneo, sino por una masa fibrosa de neuronas y células gliales sin corteza cerebral funcional. En consecuencia, se produce ausencia de cuero cabelludo, meninges, hemisferios, tractos espinales y cerebelo. Asimismo, generalmente está asociada a otras anomalías craneofaciales como la microftalmia, exoftalmos, orejas de implantación baja y paladar hendido, y suele darse predominantemente en el género femenino. Es incompatible totalmente con la vida, siendo motivo de aborto legal en nuestro país.

Aunque no está del todo clara su etiología, parece ser que la anencefalia está relacionada con la exposición ambiental a pesticidas, el consumo de ciertos fármacos (talidomida, ácido valproico, ácido retinoico y antineoplásicos) y la diabetes.^{26, 27}

- *Encefalocele*. Herniación de las meninges por defecto óseo. El tejido cerebral sale a través de la abertura del cráneo y se dispone fuera. Mayoritariamente ocurre en regiones occipitales y de nuevo, se produce un predominio del sexo femenino. Este caso sí es compatible con la vida; tras el nacimiento se trata quirúrgicamente, aunque más tarde aparecerán secuelas relacionadas con la función de la estructura cerebral dañada (pueden ser motoras, visuales, etc.).

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

Las causas de esta malformación se relacionan con la exposición materna a solventes, radiaciones, contaminación del agua con nitratos y trihalometanos, el consumo de fármacos como el ácido valproico, la insulina, salicilatos, valproato de sodio y antineoplásicos.^{26,27}

- *Meningocele*. También llamada “espinas bífidas”, es una herniación de las meninges en la región lumbar. Éstas salen al exterior por una abertura en la médula espinal, formando una bolsa que contiene, además de las propias meninges, líquido cefalorraquídeo y algunas raíces nerviosas. Generalmente, se extirpa quirúrgicamente al nacer, y como el saco herniado no contiene tejido neural, no supone secuelas neurológicas en el niño.

Diversos estudios han relacionado las causas de la meningocele con la ingesta de determinados fármacos, procesos infecciosos (rubéola y toxoplasmosis), fiebre en la gestante y déficit de ácido fólico.²⁶

- *Meningomiocelo*. Anomalía en la que los huesos de la columna vertebral no se terminan de formar, por lo que resulta un conducto raquídeo incompleto. Esto implica que las meninges y la médula espinal sobresalen en la espalda del niño, generando déficits neurológicos de diversa índole (hidrocefalia, bajo CI, alteraciones visoespaciales, alteraciones atencionales, parálisis total o parcial de las piernas, pérdida de control de los esfínteres, etc.) en función de la localización en la que se encuentre (puede presentarse en distintas regiones medulares, siendo la más común la lumbosacra). Después del nacimiento, el primer tratamiento es quirúrgico. No obstante, todo apunta a que el niño tendrá que permanecer en tratamiento prácticamente toda su vida por las secuelas comentadas (por ej.: necesitará la colocación de una válvula de derivación de LCR). Por lo general, existe una cierta capacidad de recuperación, aunque es mínima.

Si bien las causas son desconocidas, parece ser que el déficit de ácido fólico juega un papel importante en la génesis de ésta malformación. Asimismo, algunas investigaciones apuntan a factores ambientales, como la radiación.²⁶

- *Arrinencefalia*. Es la malformación más común del SNC, caracterizada por la existencia de un solo ventrículo y la ausencia de desarrollo del cuerpo caloso, el bulbo y los tractos olfatorios. Esto implica ausencia de nariz o esbozo

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

rudimentario, hipotelorismo, agnathia y/o labio leporino, así como ciclopía. Los niños mueren a los pocos días de nacer.²⁶

Segundo trimestre.

Las alteraciones que se producen en el segundo trimestre pueden darse o por una ploriferación neural defectuosa (fase 1 del desarrollo del SN), o por fallos en la migración neural (fase 2 del desarrollo del SN). En el primer caso, se producirían microcefalia y/o megalencefalia y en el segundo caso, lisencefalia, paquigiria, polimicrogria, esquizoencefalia, agenesia del cuerpo calloso y heterotopias.

- *Microcefalia*. Anomalía congénita del SNC caracterizada por una reducción en la ploriferación de neuronas, por lo que la circunferencia de la cabeza estará por debajo de 3 desviaciones típicas del promedio estándar según la edad y el sexo del individuo. En algunas ocasiones es asintomática, ya que la plasticidad del cerebro hace que en esos casos el proceso de apoptosis no es tan exigente. Sin embargo, por lo general, suele asociarse a problemas motores, del habla, hiperactividad y retraso mental.^{26, 28}
- *Megalencefalia*. Alteración producida por un aumento en la ploriferación neuronal, lo que implica un incremento del tamaño del cerebro en función del aumento del número de células. Puede implicar diversas secuelas neurológicas, como hidrocefalia, crisis febriles o epilepsia.^{26, 28, 29}
- *Lisencefalia*. La lisencefalia (“cerebro liso”) es una alteración causada por una migración neural anormal. Su característica principal es la ausencia de giros en los hemisferios cerebrales, consecuencia de una dotación insuficiente de neuronas en las capas corticales más externas. Es un trastorno compatible con la vida, aunque conlleva déficits muy importantes: retraso psicomotor, convulsiones, deformación de la cara, dificultades para tragar, etc.³⁰

Con frecuencia, las causas se relacionan con infecciones virales intrauterinas, ingestión de sustancias tóxicas en el embarazo, radiación, insuficiente riego de sangre en el cerebro y trastornos genéticos asociados a los cromosomas X y 17.

- *Paquigiria*. Malformación en la corteza cerebral en la que se observa circunvoluciones anormalmente gruesas, consecuencia de una migración neural defectuosa. Podríamos decir que es lo contrario a la lisencefalia; en este caso

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

hay una cantidad razonable de neuronas, pero no se organizan en 6 capas corticales, sino que aparecen muy aglutinadas. Asimismo, acarrea problemas funcionales, tales como retraso mental, disfunciones mentales y epilepsia.²⁶

- *Polimicrogiria*. Anomalía cerebral caracterizada por una malformación de la corteza debido a una organización celular anormal. Implica el desarrollo de un cerebro con patrón complejo, en el que hay un exceso de giros en los hemisferios cerebrales, siendo éstos muy finos y pequeños. Al igual que en el caso anterior, tampoco hay una disposición cortical en 6 capas. La polimicrogiria puede ser generalizada o focal, por lo que las afectaciones neurológicas pueden ser variables. Aun así, normalmente está asociada a retraso psicomotor y epilepsia.³¹

Las causas están poco claras, pero parece ser que la infección intrauterina por citomegalovirus (CMV) y una cantidad importante de genes asociados a la alteración son la base en un número considerable de casos.

- *Esquizoencefalia*. Alteración causada por un desorden en la migración neural, en la que aparecen hendiduras dentro de los hemisferios cerebrales, extendidas desde la corteza hasta los ventrículos laterales. Puede presentarse unilateral o bilateralmente y compromete especialmente a los lóbulos frontales y parietales. Suele conllevar manifestaciones clínicas severas, como epilepsia resistente a tratamiento farmacológico, problemas motores y retraso mental. No obstante, existen casos en los que la esquizoencefalia es asintomática.³²
- *Agenesia del cuerpo calloso*. Anormalidad congénita rara en la que se produce una ausencia completa o parcial del cuerpo calloso. Es relativamente común, y puede darse de forma aislada o en compañía de otras malformaciones del SN (por ejemplo, junto a la malformación de Arnold-Chiari, lisencefalia, etc.). Asimismo, puede manifestarse en la infancia, adolescencia, o incluso en casos atípicos, puede ser asintomática. Por lo general, produce secuelas neurológicas y neuropsicológicas diversas, como problemas motores (especialmente en coordinación motora y coordinación manual), hidrocefalia, epilepsia, etc.

Aunque su etiología es multicausal, diversos estudios la relacionan con factores vasculares y con anomalías cromosómicas relacionadas con la trisomía 13 y 18 (Síndrome de Patau y Síndrome de Edwards respectivamente).²⁵

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

- *Heteroptopias*. Desorden en la migración neural que produce una acumulación de neuronas en una localización fuera de lo normal. Se asocia a dislexia, retraso mental, agenesia del cuerpo caloso y estenosis acueductual. Sin embargo, estas microlesiones en ocasiones no son diagnosticables mediante estudios de neuroimagen, por lo que el diagnóstico se confirma post mórtem mediante autopsia.²⁶

Tercer trimestre.

Las alteraciones que se dan en el último trimestre de embarazo están producidas una organización neural defectuosa, proceso que tiene lugar en la fase de agregación (fase 4 de la neurogénesis). Las alteraciones son las siguientes²⁶:

- *Hidranencefalia*. Trastorno en el que los hemisferios cerebrales aparecen sustituidos por sacos membranosos que contienen líquido cefalorraquídeo. El cráneo tiene una capacidad relativamente normal y algunas estructuras se encuentran preservadas, como el lóbulo temporal, occipital y los ganglios basales. Las secuelas neurológicas asociadas son epilepsia, retraso mental, sordera y ceguera.

Como en los casos anteriores, la etiología es difícil de establecer. Sin embargo, algunos estudios apuntan a que puede producirse por la oclusión bilateral de las arterias carótidas internas, por la exposición al monóxido de carbono, algunas infecciones (toxoplasmosis, CMV y virus del Herpes Simple) y por autotransfusión en embarazo múltiple (gemelos monocoriónicos), en los que se produce la muerte de un feto e hidranencefalia en el otro.

- *Porencefalia*. Alteración rara que ocasiona espacios quísticos en el parénquima cerebral. Las estructuras existen, pero no se conectan masivamente. Además, se produce una comunicación de los ventrículos laterales con el espacio subaracnoideo. Los quistes causan una diversidad de síntomas con distinto nivel de gravedad, entre los que se encuentran crisis epilépticas, retraso madurativo y problemas motores.

Parece ser que la causa más común de porencefalia se relaciona con alteraciones en la circulación de la sangre, aunque su etiología es multifactorial.

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

En este punto, cabe mencionar además a los trastornos genéticos²⁵, que constituyen un conjunto heterogéneo de síndromes que tienen en común el factor hereditario como etiología, produciendo alteraciones y trastornos del neurodesarrollo en el individuo. De manera resumida, las principales alteraciones cromosómicas que presentan una gran afectación en el neurodesarrollo se presentan en el siguiente cuadro (ver [Tabla 2-2](#)):

TIPO DE ALTERACIÓN CROMOSÓMICA	SÍNDROME	CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES
Aneuploidías autosómicas	Trisomía 21 o Síndrome de Down	<ul style="list-style-type: none"> - Dismorfología facial - Cerebro pequeño e hipocelular - Disfunción cognitiva (varios tipos y grados) - Hipotonía muscular
	Trisomía 18 o Síndrome de Edwards	<ul style="list-style-type: none"> - Graves malformaciones en el SNC - Discapacidad intelectual y en el resto de sistemas - Letal a muy temprana edad (aprox. al año de vida).
	Trisomía 13 o Síndrome de Patau	<ul style="list-style-type: none"> - Esperanza de vida muy corta - Muy infrecuente - Retraso mental - Hipotonía - Facies dismórfica: labio leporino, ojos muy juntos, microcefalia, micrognacia, orejas de implantación baja) - Polidactilia - Hernias - Anomalías esqueléticas en las extremidades
Aneuploidías sexuales	Trisomía XXY o Síndrome de Klinefelter	<ul style="list-style-type: none"> - Hipogonadismo - Hiperactividad - Dificultades de aprendizaje - Talla elevada
	Trisomía XYY o Síndrome del supermacho	<ul style="list-style-type: none"> - Fenotipo normal - CI normal - Dificultades de aprendizaje - Problemas socioemocionales - Talla elevada
	Trisomía XXX o Síndrome de la supermujer	<ul style="list-style-type: none"> - Fenotipo normal - CI inferior a la media - Dificultades de aprendizaje - Problemas lingüísticos y emocionales - Totalmente fértil - Talla superior al promedio

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

	Monosomía del cromosoma X o Síndrome de Turner	<ul style="list-style-type: none"> - Anomalías cardíacas y oculares - Retraso mental - Estéril - Cuello alado - Baja estatura
Deleciones o microdeleciones	Delección del brazo corto del cromosoma 5 o Síndrome del maullido de gato	<ul style="list-style-type: none"> - Facies dismórfica: hipertelorismo, microcefalia, micrognatia, implantación baja de las orejas). - Hipotonía - Crecimiento postnatal lento - Retraso mental - Llanto agudo similar al de un gato
	Delección del brazo largo del cromosoma 15 paterno o Síndrome de Prader-Willi	<ul style="list-style-type: none"> - Facies dismórfica (frente estrecha y ojos almendrados) - Hipotonía - Hipogenitalismo/hipogonadismo - Retraso mental - Labilidad emocional - Apetito insaciable que suele causar obesidad - Talla baja
	Delección del brazo largo del cromosoma 15 materno o Síndrome de Angelman	<ul style="list-style-type: none"> - Facies dismórfica: prognatia, ojos hundidos, boca grande con lengua prominente y microcefalia con occipucio plano. - Alteraciones motoras, cognitivas, lingüísticas y sociales. - Retraso mental
	Delección del brazo largo del cromosoma 22 o Síndrome de DiGeorge	<ul style="list-style-type: none"> - Facies dismórfica: párpados caídos, orejas pequeñas, paladar hendido - Hipoparatiroidismo - Alteraciones cardíacas - Pérdida auditiva - Problemas de alimentación - Retraso mental - Trastornos mentales
Duplicaciones	Duplicación parcial del brazo largo del cromosoma X o Síndrome del cromosoma X frágil	<ul style="list-style-type: none"> - Mayor incidencia en varones - Dificultades de aprendizaje, en lenguaje, atención. - Rasgos autísticos (evitación del contacto ocular, hipersensibilidad estimular, estereotipias, excesiva timidez y ansiedad social) - Hipotonía, torpeza - Facies: macrocefalia, frente amplia, cara alargada, paladar ojival, mentón y orejas prominentes, piel fina y suave.

Tabla 2-2. Cuadro resumen de los trastornos genéticos que influyen en el neurodesarrollo.

Trastornos del neurodesarrollo postnatal

Cuando hablamos de trastornos del neurodesarrollo postnatal hacemos referencia a un conjunto de alteraciones que comienzan a manifestarse durante la infancia de un individuo, una vez que su programación genética ha entrado en contacto con su ambiente²⁵.

Existe una gran diversidad de trastornos postnatales, que podemos dividir en categorías por compartir síntomas: trastornos neuromotores (ej.: parálisis cerebral infantil, epilepsia), trastornos genéticos (como los mencionados en el apartado anterior), trastornos del lenguaje (ej.: trastorno pragmático del lenguaje), trastornos del espectro autista, discapacidad intelectual, dificultades de aprendizaje (ej.: dislexia, trastorno del aprendizaje no verbal, etc.). No obstante, nos centraremos en los que ocupan mayoritariamente las consultas médicas y/o psicológicas: epilepsia infantil, trastorno del espectro del autismo y trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH).

- *Epilepsia infantil*. Es un trastorno bastante frecuente en la infancia que consiste en la ocurrencia de crisis epilépticas, entendidas como la aparición transitoria de signos y/o síntomas derivados de una actividad anormal excesiva o sincrónica de la actividad neuronal. Dichas crisis pueden ser, por un lado, focales (en las cuales la conciencia no se pierde del todo) o generalizadas (con pérdida total y absoluta de la conciencia), o por otro lado, pueden ser motoras (caracterizadas por contracciones musculares repetidas), sensitivas (se dan alteraciones de la percepción) y/o psíquicas (aparece miedo, sensaciones de *deja-vú*, ilusiones, etc.). Las crisis epilépticas repetidas, junto con síntomas y signos que evidencien deterioro progresivo de las funciones cerebrales constituyen un cuadro de epilepsia, por lo que se puede considerar una entidad heterogénea y compleja. Asimismo, es un trastorno que supone significación clínica para el niño, ya que repercute en su vida cotidiana (especialmente en la vida social y académica). Sin embargo, dicha repercusión dependerá del tipo de síndrome epiléptico objetivado y del tratamiento del mismo. En este sentido, hoy en día el principal tratamiento es farmacológico, recurriendo a la cirugía en los casos en los que la epilepsia es resistente a los fármacos.

Por otro lado, el diagnóstico se realiza a través de los datos aportados en la anamnesis y por un registro de EEG, aunque existen ocasiones en las que se necesita estudios de neuroimagen, genéticos y/o metabólicos.

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

- *Trastorno del espectro del autismo.* Según el DSM-V³³, constituye un conjunto de deficiencias persistentes en la comunicación social y en la interacción en diversos contextos, manifestadas por dificultades en la reciprocidad socioemocional (acercamiento social anormal, fracaso en las conversaciones, disminución de intereses, emociones y afectos; todo ello traducido en un fracaso para iniciar o responder a la interacción social), dificultades en las conductas comunicativas, tanto verbales como no verbales (anomalías en contacto visual, lenguaje corporal, expresión facial, deficiencias en la comprensión de uso de gestos, etc.) y dificultades en el desarrollo, mantenimiento y comprensión de las relaciones sociales (ausencia de interés en las otras personas, problemas para hacer amigos, para regular el comportamiento en determinados contextos sociales, etc.). Asimismo, se dan patrones restrictivos y repetitivos de comportamiento que se manifiestan con estereotipias, resistencia al cambio, intereses muy restringidos y fijos que son anormales en cuanto a su intensidad (ej.: apego o preocupación por objetos inusuales) e hipo o hipersensibilidad a ciertos estímulos sensoriales.

Por lo general, se observa un desarrollo normal hasta aproximadamente los 2 años, momento en que los padres perciben ciertas conductas anormales, como la pérdida de contacto ocular, ausencia de respuesta a su nombre o poco interés en la interacción social. Los datos aportados por la familia, unidos a pruebas médicas complementarias (normalmente EEG y pruebas auditivas) confirman el diagnóstico.

Este trastorno supone una significación importante en la vida cotidiana del niño, aunque es algo que depende de su gravedad. En este sentido, es fundamental realizar una intervención neuropsicológica temprana con el fin de que se produzca una rápida adaptación del niño a su entorno. La intervención debe incluir, además del establecimiento de los prerrequisitos de comunicación e interacción social, acción y atención conjunta en el niño, psicoeducación y apoyo en la familia y escuela.

- *Trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH).* Trastorno del neurodesarrollo en el que hay un nivel inapropiado de atención, impulsividad e hiperactividad, consecuencia de una afectación bioquímica que afecta al sistema dopaminérgico del cerebro. En función de los tres síntomas

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

principales, se pueden establecer, a su vez, tres subtipos: TDAH con presentación combinada, TDAH con presentación predominante con falta de atención y TDAH con presentación predominante hiperactiva/impulsiva. Sea cual sea el subtipo que presente el individuo, es un trastorno clínicamente significativo, ya que afecta a todas las esferas de la vida del niño: en su aprendizaje, en las relaciones familiares y en las relaciones con sus iguales³³.

Por lo general, debuta aproximadamente a los 7 años, aunque hay casos diagnosticados en la vida adulta. El principal tratamiento es el farmacológico (metilfenidato). No obstante, lo óptimo sería acompañarlo de tratamiento psicológico mediante terapia cognitivo-conductual.

Además de los trastornos del desarrollo que pueden darse años después de haberse producido el nacimiento del niño, existen determinadas circunstancias que le pueden ocasionar un daño cerebral adquirido. En este sentido, cabe mencionar a los traumatismos craneoencefálicos (TCE) y a los tumores infantiles²⁵:

- *Traumatismos craneoencefálicos (TCE)*. Lesión cerebral originada por caídas, golpes, accidentes de tráfico, etc., en la que se produce una diversidad de déficits neuropsicológicos que dependen de la localización de la lesión, aunque lo más frecuente es que se de un daño axonal difuso. En este punto entra el juego la plasticidad del cerebro, muy desarrollada en los niños. Por el contrario, la vulnerabilidad hace que en muchos casos la recuperación sea más lenta y/o menor. Para determinar la gravedad de la lesión en fases iniciales, se utiliza la Escala de coma de Glasgow, útil para establecer un seguimiento objetivo y determinar la magnitud del daño en función a tres parámetros: la respuesta ocular, verbal y motriz. Atendiendo los resultados de la escala y a otros indicadores adicionales, podemos establecer 4 tipos de TCE:
 1. TCE leve (13-15 puntos en la Escala de coma de Glasgow): nivel de conciencia normal y sin alteraciones objetivadas en TAC o RM.
 2. TCE leve-complejo (13-15 puntos en la Escala de coma de Glasgow): sin alteración de la conciencia pero con evidencias de lesión cerebral en TAC o RM.
 3. TCE moderado (9-12 puntos en la Escala de coma de Glasgow): alteración de la conciencia y evidencia de lesión cerebral en TAC o RM.

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

4. TCE grave (3-8 puntos en la Escala de coma de Glasgow): pérdida de total de la conciencia y evidencia de lesión cerebral en TAC o RM.
- *Tumores infantiles*. Masa o bulto de células que tienen un crecimiento anormal, conformando alteración en los tejidos. En referencia a los tumores cerebrales, la Organización Mundial de la Salud (OMS)³⁴ ha propuesto cuatro grados en función de su gravedad: grado I, correspondiente a los tumores benignos, de crecimiento lento y circunscritos a una localización; grado II, también benignos y de crecimiento lento, pero con límites imprecisos; grado III, tumores de crecimiento rápido, con mayor densidad celular y menor diferenciación, y grado IV, correspondiente con tumores de mayor malignidad y crecimiento más acelerado.

En el caso de los niños, los tumores cerebrales son más difíciles de extirpar que en un adulto, ya que normalmente aparecen en áreas profundas del encéfalo, próximas a los ventrículos y a zonas vitales. Los más frecuentes en la infancia son los tumores en el cerebelo, tanto los astrocitomas como los meduloblastomas.

Las repercusiones neurológicas y neuropsicológicas dependerán del tipo de tumor y de su localización, existiendo una diversidad de déficits²⁵.

CONCLUSIONES

A lo largo de este capítulo se han expuesto los aspectos generales de lo que sucede en un embarazo normal para así poder tener una mejor visión de cómo se produce la morfogénesis del sistema nervioso. Después, se ha puesto de manifiesto el desarrollo neuropsicológico del cerebro, finalizando con la exposición de los principales trastornos del neurodesarrollo. Con ello, se ha intentado responder a las preguntas planteadas al principio del capítulo. A colación de lo último, la cuestión que nos faltaría responder ahora sería si es posible cambiar o reducir al mínimo esos fallos en el diseño y configuración cerebral.

Tal y como hemos visto, la morfogénesis del sistema nervioso es una de las obras maestras de la naturaleza. Requiere la conjunción de múltiples procesos, cada uno de ellos con una labor distinta, que tienen como resultado un órgano que hace posible una vida. Es curioso cómo la unión de dos células (óvulo y espermatozoide) puede desencadenar todo: parece bastante sencillo pero cada paso está afinadamente programado. No obstante, la

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

naturaleza no es perfecta y comete fallos que a veces llevan a la muerte y otras veces, generan una vida con bastantes dificultades.

En ambos casos, ¿qué podemos hacer?. Si sabemos que la etiología de cualquier trastorno del neurodesarrollo proviene de factores genéticos y ambientales, podríamos comenzar cambiando los hábitos de vida. Un estilo de vida saludable, haciendo una dieta equilibrada, deporte, manteniendo activo nuestro cerebro, etc., puede conducir progresivamente al cambio en nuestra configuración genética. Por otro lado, si se produce un trastorno del neurodesarrollo que no compromete la vida del individuo pero sí la dificulta, la atención temprana es fundamental. En este punto entra en juego el papel del neuropsicólogo/a, que debe realizar un trabajo multidisciplinar con otros profesionales (médicos, logopedas, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, etc.) para rehabilitar las funciones del individuo y así validar la plasticidad del cerebro, además de intentar mejorar la calidad de vida de la persona y sus familiares. Asimismo, hay que aprovechar el auge actual de las neurociencias para seguir investigando.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abril Alonso, A. (2009). *Fundamentos de Psicobiología*. Madrid, España: Sanz y Torres.
2. Cunningham, F.G., Leveno, K.J., Bloom, S.L. (2010). *Fetal growth and development*. (23ª ed.). Nueva York: McGraw-Hill.
3. Fernández-Sánchez, V. y Mayani, H. (2008). BMP4: regulador embrionario y la hematopoyesis. *Rev Invest Clin* 60 (1): 68-74.
4. Maiato H, J. DeLuca, E. Salmon, W. Earnshaw (2004). The dynamic kinetochore-microtubule interface. *Journal Cellular Science* 117: 5461-77.
5. Alberts, B., Johnson, A., Lewis, J, Raff, M., Roberts, K. y Alter, P. (2008). *Molecular Biology of the Cell*. (5ª ed.). Nueva York: Garland Publishing.
6. Lodish, H., Berk, A., Matsudaira, P., Kaiser, C.A., Krieger, M., Scott, M.P., Zipursky, L y Darnell, J.J. (2008). *Molecular Cell Biology* (6ª ed.). Nueva York: Scientific American Books.
7. Moreno Macián, Mª.F. y Mulas Delgado (1997). Desarrollo Neuropsicológico. En Crespo Hernández, M. (Coord.), *Manual del Residente de Pediatría y sus Áreas Específicas. Guía Formativa (vol. 2)*. (1046-1048). Madrid: Ediciones Norma.
8. Gogtay, N., Giedd, J.N., Lusk, L., Hayashi, K.M., Greenstein, D., Vaituzis, A.C., ... Thompson, P.M. (2004). Dynamic mapping of human cortical development during childhood through early adulthood. *PNAS*, 101 (21), 8174-8179.
9. Delval, J. (2008). *El Desarrollo Humano*. (8ª ed.). Madrid: Siglo XXI España Editores, S.A.
10. Pérez Hernández, E. (2008). *Desarrollo de los procesos atencionales* (Tesis Doctoral). Universidad Complutense de Madrid. Madrid.
11. Hebb, D.O. (2012). *The Organization of Behavior*. Nueva York: Mc-Graw-Hill.
12. Flores Lázaro, J.C. y Otrosky-Shejet, F. (2012). *Desarrollo neuropsicológico de lóbulos frontales y funciones ejecutivas*. México: El Manual Moderno.
13. Ruff, H.A. y Rothbart, M.K. (1996). *Attention in early development*. Oxford: Oxford University Press.
14. González B., Jodar, M. y Muñoz E., (2013). Neuropsicología de la memoria. En M. Jodar (Coord.), *Neuropsicología*, (pp 53-109). Barcelona: Editorial UOC.
15. Roselli, M. y Matute, E. En Roselli, M, Matute, E y Ardila, A. (2010). *Neuropsicología del desarrollo infantil (15-47)*. México: El Manual Moderno S.A.

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

16. Spreen, O., Risser, A.T., Edgell, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. Nueva York: Oxford University Press.
17. Junqué, C y Barroso, J. (Coord.) (2009) *Manual de Neuropsicología*. Madrid: Síntesis.
18. Lezak, M.; (1995) *Neuropsychological Assessment*. Oxford: Oxford University Press.
19. García Molina, A., Enseñat-Cantalops, A., Tirapu-Ustároz, J. y Roig-Rovira, T. (2009). Maduración de la corteza prefrontal y desarrollo de las funciones ejecutivas durante los primeros cinco años de vida. *Rev Neurol*, 48 (8), 435-440.
20. Bai-Ilargeon, R., Spelke, E. S. y Wasserman, S. (1985). Object permanence in 5-month-old infants. *Cognition*, 20, 191-208.
21. 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, 1227-1233.
22. Ardila, A. (2006). Orígenes del lenguaje: un análisis desde la perspectiva de las afasias. *Rev Neurol*, 43, 690-8.
23. Witelson, S. y Swallow, J. (1988). Neuropsychological study of the development of Spatial cognition. En Stiles-Davis, J., Bellugi, U. y Kritschewsky, M. (Eds.), *Spatial Cognition: Brain Bases and Development*. Hillsdale, NJ.: Erlbaum.
24. Golarai, G., Ghahremani, D.G., Whitfield-Gabrieli, S., Reiss, A., Eberhart, J.L., Gabrieli, J.D. y Grill-Spector, K. (2007). Differential development of high-level visual cortex correlates with category-specific recognition memory. *Nat. Neurosci.*, 10, 512-522.
25. Arnedo, M., Bembibre, J., Montes, A. y Triviño, M. (coords.) (2015). *Neuropsicología infantil*. Madrid: Médica Panamericana S.A.
26. Langman, S. (2007). *Embriología Médica con orientación clínica*. (10ª ed.). Buenos Aires, Argentina: Médica Panamericana, S.A.
27. Torrico-Aponte, Mario Luis; Peñaloza-Valenzuela, Juan José; Torrico-Aponte, William Alexander; (2011). MALFORMACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL ANENCEFALIA Y ENCEFALOCELE REPORTE DE DOS CASOS. *Revista Médico-Científica "Luz y Vida"*, . 55-58.
28. Martí Herrero, M. y Cabrera López, J.C. (2008). Macro y microcefalia: trastornos del crecimiento craneal. En Asociación Española de Pediatría. *Protocolos de Diagnóstico Terapéuticos de AEP: Neurología Pediátrica*. Hospital Universitario Materno-Infantil de Las Palmas.

Capítulo 2. Desarrollo cognitivo y del sistema nervioso central

29. Mallea Escobar, G., Cortés Zepeda, R., Avaria Benaprés, M.A. y Kleinstuber Saa, K. (2014). Enfrentamiento de macrocefalia en niños. *Revista Pediatría Electrónica*, 11 (2), ISSN 0718-0918.
30. Llerena Rodríguez, E. y García Rivero, L.A. (2014). Lisencefalia y anomalías asociadas. *Medicentro Electrónica*, 18 (2), 87-89. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30432014000200010&lng=es.
31. Castaño de la Mota, C., Ruiz-Falcó, M.L., García Peñas, J.J., Calleja Gero, M.L., Duat Rodríguez, A. y López Pino, M.A. (2011). Polimicrogiria: epidemiología, factores neurológicos y anatómicos y evolución clínica de una serie de 34 casos. *Anales de Pediatría*, 75, 358-364.
32. Carrizosa Moog, J., Cornejo Ochoa, W., Mejía Buriticá, L. y Gómez Hoyos, J.C. (2007). Esquizecefalia: un trastorno de la migración neural. *Iatreia*, 20 (3), 276-281.
33. American Psychiatric Association (APA) (2014). *Guía de consulta de los criterios diagnósticos del DSM-5*. Madrid: Médica Panamericana S.A.
34. Organización Mundial de la Salud (1992). *CIE 10. Décima Revisión de la Clasificación Internacional de las Enfermedades, Trastornos Mentales y del Comportamiento: Descripciones Clínicas y pautas para el Diagnóstico*. Madrid: Meditor.

EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL

Alexandra Álvarez Campos y Elena Pérez Hernández

Universidad Autónoma de Madrid

MODELOS DE EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL

El proceso de evaluación no comienza con la aplicación de pruebas o tests, sino que empieza desde el momento en el que conocemos al niño. Establecer una buena relación es fundamental. En estas primeras sesiones es importante explicarle que no somos “sanadores” sino que conocemos una serie de “trucos” o estrategias que le podrán ayudar en su día a día pero que para saber cuál puede ser la mejor para él tendremos que trabajar mano a mano. Este enfoque de “trabajo en equipo”, implica que el niño/adolescente tendrá un papel activo durante todo el proceso de evaluación e intervención, sintiéndose partícipe de su mejoría y aumentando así su compromiso con el cambio. Él será el que nos comunique (a veces con

nuestra ayuda) si los “trucos” funcionan o no, para juntos, buscar otras alternativas más eficaces. Por lo que dedicar varias sesiones a trabajar esta alianza terapéutica es muy recomendable. Una forma de hacerlo y que además nos ayuda a conocer su momento del desarrollo y sus capacidades en un contexto más ecológico, es pedirle que traiga sus juguetes o juegos/videojuegos favoritos, de esta manera analizando por qué los ha elegido, cómo juega, cómo nos explica el juego, si utiliza estrategias eficaces o cómo reacciona ante el fracaso o la victoria podremos comenzar a realizar nuestra primeras hipótesis. Nosotros también habremos elegido “nuestros juguetes favoritos” que habremos seleccionado en función del motivo de consulta y jugaremos unas veces a “sus” juegos y otras a los nuestros (por ejemplo, Tangram, “ni sí ni no”, juego de la oca...).

Sin perder de vista que el cerebro infantil no es un cerebro adulto en miniatura sino que está en pleno desarrollo y es dinámico no podemos olvidar los principios del desarrollo tanto durante la evaluación como a la hora de establecer y diseñar el programa de intervención.

A continuación se realiza un recorrido teórico por los modelos de evaluación neuropsicología infantil que se consideran más relevantes: el modelo transaccional¹ y el modelo cognitivo de evaluación de hipótesis².

El modelo transaccional elaborado por Sameroff, y más adelante continuado por Semrud-Clikeman^{1,3}, tiene su origen en el modelo de Bronfenbrenner, y plantea el desarrollo como un proceso activo que incluye la importancia de la perspectiva ecológica. Tomando estos conceptos como referencia, el modelo transaccional, se plantea como un modelo integrador que aúna neurociencias, neuropsicología conductual, neuropsicología clínica y evolutiva, neurobiología, psicología social, sistémica y conductual. Este modelo se centra en cómo los trastornos del desarrollo interactúan con el ambiente. Asimismo, analiza el modo en que evolucionan los trastornos a lo largo del tiempo en función de la gravedad y el origen. Finalmente, en base al modelo propone cómo se deben evaluar los trastornos del sistema nervioso, del neurodesarrollo y adquiridos, para obtener la información necesaria para su adecuada intervención. Por lo tanto, el modelo transaccional se trata de un modelo integrador que enfatiza la relación dinámica entre el niño y el contexto a lo largo del tiempo¹. La interacción de los sistemas funcionales neuronales provoca manifestaciones conductuales, psicológicas y cognitivas (ver [Ilustración](#) para un ejemplo de los factores influyentes en la

aparición del trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) desde el modelo transaccional).

Este modelo pone en evidencia que el niño no es una isla en medio del océano, sino que tanto cara a la evaluación como a la intervención, se tiene que considerar como un elemento más del sistema por lo que todos los componentes del mismo tienen que participar: familia, grupo de iguales, escuela, comunidad...

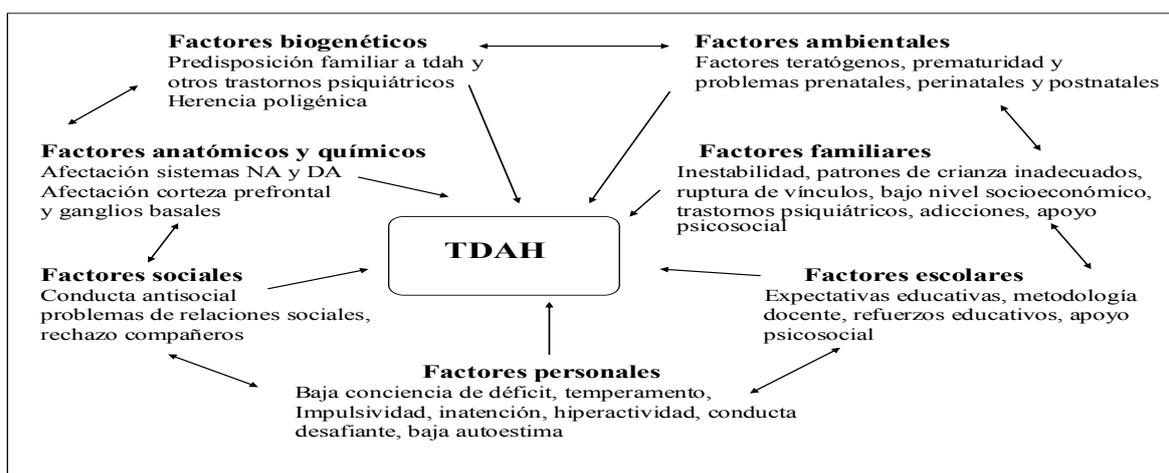


Ilustración 3-1. Factores influyentes en la aparición del TDAH basado en el modelo transaccional.

Otro de los modelos sobre el que se hará hincapié, es el modelo cognitivo de evaluación de hipótesis² que permite analizar el comportamiento del niño/adolescente dentro de las restricciones del ambiente, utilizando una metodología de resolución de problemas. Este modelo resulta de utilidad, por su carácter práctico y procedimental, ya que siguiendo los pasos que propone facilita y guía el proceso de evaluación. Se han adaptado los pasos propuestos por Hale y Fiorello² basándose en el modelo transaccional¹.

El proceso se compone de 13 pasos que el evaluador debe superar, teniendo en cuenta el entorno del niño, su historia del desarrollo y su predisposición genética (adaptado de Hale y Fiorello²)

1 Proceso de evaluación

1. A partir de los conocimientos teóricos sobre el desarrollo neuropsicológico, plantear por qué ha aparecido el problema.

2. Generar hipótesis relacionando el comportamiento y las funciones cognitivo-emocionales.
3. Mantener entrevistas con la familia, la escuela y los iguales, recabando información sobre la historia del desarrollo del niño y su comportamiento pasado y actual, las interacciones en los distintos contextos, al tiempo que se aplican las pruebas neuropsicológicas elegidas.
4. Interpretación neurocognitiva de los resultados conseguidos, tanto de las entrevistas como de las pruebas estandarizadas.
5. Identificación de los puntos débiles y fuertes neurocognitivos y emocionales relacionándolos con la perspectiva teórica.
6. Basándose en el perfil obtenido, confirmar la hipótesis inicial o reformularla según estos datos.
7. En caso de haber formulado una nueva hipótesis, seleccionar nuevas pruebas más específicas que ayuden a contrastarla. Asimismo, en caso de ser necesario, se volverán a realizar entrevistas u observaciones, tanto en el ambiente familiar como escolar, planteando preguntas más concretas partiendo de esta nueva hipótesis, con el fin de redefinir las limitaciones y las capacidades del niño.
8. Volver a integrar los datos e interpretación de las nuevas pruebas aplicadas.

2 Proceso de intervención

1. En base a las demandas recogidas y a los resultados obtenidos, presentar una propuesta de intervención a los agentes implicados: escuela, familia, iguales y niño/adolescente. En caso de acuerdo con las medidas ofrecidas continuará con el punto 2.
2. Elaborar el plan de intervención basado en la evidencia y a ser posible integrado en las rutinas del día a día, seleccionando las medidas que se utilizarán y el tiempo en el que se aplicarán para evaluar su eficacia. Es importante no limitarse a utilizar pruebas individuales, sino incluir también medidas ecológicas; es decir, que evalúen cómo es la interacción del niño con su entorno.
3. Intervención sistemática eficaz y recogida de datos a lo largo del proceso,
4. Analizar si el programa está siendo eficaz basándose en los criterios establecidos previamente.

5. Si la intervención no es eficaz volver a los pasos 1 a 4 para desarrollar otras estrategias de intervención.

Resulta de gran utilidad la concatenación de ambos modelos, de manera que se aconseja su utilización para poder realizar una evaluación integral del individuo.

¿CUÁLES SON LOS OBJETIVOS DE LA EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA?

La evaluación neuropsicológica no se limita a los procesos cognitivos exclusivamente, tenemos que considerar los procesos de desarrollo, familiares, sociales y emocionales; es decir, todos aquellos aspectos que pueden estar incidiendo o afectando a su desarrollo. A continuación enumeramos algunos de los objetivos que consideramos más significativos, adaptados de Capilla y Pérez-Hernández, 2008⁵:

- Detectar la esfera del rendimiento afectada o el momento madurativo cognitivo con el fin de dibujar el perfil cognitivo lo más completo posible del desarrollo actual del niño.
- Identificar o delimitar el alcance de una posible lesión cerebral en el niño y cómo le afecta en su vida cotidiana.
- Identificar precozmente desviaciones del desarrollo típico antes de que afecten a otros procesos o desencadenen en dificultades como el fracaso escolar.
- Identificar los puntos fuertes y débiles apoyándonos en los aspectos más desarrollados a la hora de intervenir.
- Conocer las estrategias y momento en el que las utiliza, eficacia, tipo y consistencia temporal.
- Estudiar los factores internos y externos que afectan al comportamiento del niño.
- Estimar el grado de motivación del niño, así como de la metacognición de sus limitaciones. Para ello, es importante observar la actitud que muestra ante sus dificultades.
- Conocer las expectativas familiares y del centro escolar sobre el comportamiento del menor y de su posible evolución.

Se recomienda consultarlos objetivos, tanto durante el proceso de evaluación inicial como en el resto de las evaluaciones de seguimiento.

ASPECTOS A TENER EN CUENTA DURANTE EL PROCESO DE EVALUACIÓN

El proceso de evaluación no consiste en aplicar un extenso protocolo de pruebas sino que como se ha indicado anteriormente, la evaluación neuropsicológica es un proceso continuo de *contraste de hipótesis*. Así, el profesional debe estar activo generando hipótesis de las posibles dificultades del niño, con el fin de delimitar el porqué de las dificultades que presenta y que están afectando a su desarrollo. Tras un primer acercamiento evaluativo, se van a buscar pruebas adicionales para comprobar o refutar las hipótesis que se han formulado (véase punto 7 del apartado 1). Para ello, es necesario analizar los diferentes instrumentos disponibles, y elegirlos en función de la historia del niño, los datos existentes, y la relación “predominante” cerebro-conducta en el cerebro en desarrollo. Debe prestarse atención a este proceso de selección de pruebas ya que será determinante y guiará la obtención de resultados. Así pues, se deben presentar pruebas que varíen en función de su complejidad –partiendo de las más sencillas a las más complejas–, de su nivel de conocimiento –de las más familiares a las novedosas– y del número de modalidades evaluadas –de una única modalidad a varias modalidades sensoriales¹–. Por otra parte, se aplicarán pruebas construidas de manera similar que faciliten la evaluación minuciosa de una misma función cognitiva, en la medida de lo posible se elegirán pruebas que estén adaptadas y baremadas.

En la [Tabla 3-1](#), se sugieren algunas preguntas que pueden facilitar la selección de las pruebas de evaluación.

Preguntas que se deben formular en la selección de las pruebas
¿Las demandas del subtest respecto a la entrada, procesamiento y salida de la información están evaluando aquello que me interesa evaluar? (Validez)
¿El subtest tiene las características técnicas adecuadas para evaluar el proceso en el que estoy interesado?(Validez de contenido)
Si el niño ha utilizado una estrategia en concreto, ¿el subtest está evaluando algo distinto por éste motivo?(Sensibilidad)
¿De alguna manera ha podido afectar a los resultados, un cambio en mi estilo de interacción con el menor o en la administración de la prueba?(Relación terapéutica)
¿Podría el comportamiento del niño antes, durante o después de recibir ayuda para resolver la tarea, explicar su rendimiento? (Autoregulación)
Alguna actividad que el niño ha realizado o que deba realizar después de la evaluación puede incidir en su rendimiento (como asistir a un cumpleaños o haber recibido un castigo). (Variables ambientales).
La hora del día en que se realiza las tareas puede afectar a la ejecución (que se realicen por la mañana o después de un día de colegio). (Variables ambientales).

Tabla 3-1. Preguntas que se deben formular en la selección de pruebas de evaluación neuropsicológica. Adaptado de Hale y Fiorello, 2004

Una vez realizada la selección de las pruebas de evaluación, la *hora del día* de aplicación de dichas técnicas es otro aspecto a tener en cuenta, ya que algunos de los recursos cognitivos, como la atención, pueden estar más o menos presentes en distintos momentos del día, en especial en niños menores de 6 años. Por ello, se recomienda realizar sesiones tanto matutinas como vespertinas para controlar esta variable.

La comprensión de las instrucciones de las tareas a realizar es esencial, por lo que, siempre que la prueba lo permita, se parafrasearán las instrucciones o se pedirá al niño que las explique con sus propias palabras para asegurarse de que entiende bien las directrices. Estas indicaciones “extra” no se pueden realizar en pruebas de memoria, funciones ejecutivas o razonamiento no verbal. En cualquier caso, siempre se respetarán las *instrucciones* y el orden de aplicación que indican los autores en el manual, para que los resultados obtenidos puedan

ser comparables. En caso de realizar algún tipo de cambio en la aplicación del test, se debe indicar (si se aplica en dos días o si se deja sin aplicar una parte de la prueba, por ejemplo) para tenerlo en consideración durante la interpretación de los resultados, ya que las conclusiones que se extraigan de los mismos deberán hacerse con precaución.

Siempre que el manual de aplicación no indique lo contrario, se recomienda que la *duración de las sesiones* no sea superior a una hora sin haber realizado un descanso, debido a que se corre el riesgo de introducir la fatiga como variable no controlada. Sin embargo, la duración de la sesión de evaluación estará condicionada por las pruebas que se estén aplicando: por ejemplo, en el caso de baterías, al constar de distintos subtests se deberá realizar en una única sesión aunque se supere la hora de aplicación. Finalmente, se ha de tener en cuenta si el niño está en tratamiento farmacológico para poder interpretar los resultados valorando los posibles efectos secundarios que presente, como ocurriría en el caso de la disminución de la atención ante el consumo de antihistamínicos.

Una vez que estos aspectos se han valorado, se irá observando cualitativamente su comportamiento y su ejecución, reflexionando acerca de las posibles hipótesis que pueden estar incidiendo en su actuación. Se recomienda grabar en video las sesiones de evaluación, ya que permitirá fijarnos en estos aspectos que de otra manera, podrían pasar desapercibidos. Se ha de tener en cuenta que siempre que una persona utiliza una estrategia está manifestando una habilidad para solucionar un problema. Sin embargo, puede que dichas estrategias no solucionen el problema planteado, por lo que también habría que evaluar la eficacia de las mismas. Por ejemplo, puede que un niño de 12 años utilice una estrategia serial (en el orden en el que se presentan los ítems) para aprender la lista de palabras del Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense Infantil (TAVECI)^{7, 8}; no es la más adecuada, lo sería más una estrategia semántica (agrupando las palabras en función de su categoría). Las estrategias que utilice el individuo se estudiarán a lo largo del proceso evaluativo: su consistencia temporal o entre distintas tareas, su persistencia a pesar de su ineficacia podría reflejar una baja supervisión de su conducta o una autorregulación deficitaria. Un cambio de estrategia informaría, por su parte, de una buena capacidad creativa además de flexibilidad cognitiva.

En niños con dificultades para regular su conducta, es bastante común la interrupción de la tarea durante la ejecución. El estudio de estas *interrupciones* nos permite continuar elaborando el perfil cognitivo del niño. Así, se ha de diferenciar una interrupción adaptativa de una interrupción disruptiva. Una interrupción adaptativa podría ser que el niño pregunte

alguna duda acerca de las instrucciones del test o que solicite ir al baño. Por su parte, ambas interrupciones se diferencian en función del nivel de relevancia para la tarea; siendo la primera relevante y la segunda no. Por otro lado, una interrupción no relevante para la tarea en mitad de la ejecución de la misma, puede ser indicativo de cierta dificultad en el nivel de inhibición o de una disminución de la motivación presentando menor compromiso con la tarea. También puede ser interpretada como una percepción de dificultad del subtest que esté llevando a cabo; lo que implica que es capaz de supervisar su conducta y muestra cierta conciencia de déficit (por ejemplo, cuando se está cansando pide ir al lavabo para poder hacer una pausa). Por lo tanto, no se debe desdeñar ninguna conducta que aparezca durante la evaluación.

Por otro lado, se observará si el desarrollo del *habla privada* es adecuado para su edad, y si su función es de guía o de acompañamiento de la acción. Así, se encuentra que, cuando el lenguaje acompaña la acción, el niño posee un menor nivel de desarrollo que cuando es un instrumento para, y podría estar indicando cansancio o cierta dificultad ante la prueba o una estrategia para centrar su atención y mejorar su rendimiento a modo de autoinstrucciones. Por último, es importante estudiar el contenido de dichas verbalizaciones, porque muchas de ellas conllevan distorsiones cognitivas acerca de su propio rendimiento como “*Siempre me equivoco, no sé hacerlo bien*”, lo que puede afectar a la predisposición del niño ante la tarea e informa de su sentimiento de capacidad frente a ella.

Casi más importante que la puntuación obtenida en una prueba es el análisis de los errores cometidos. Los errores pueden ser de distinto tipo: omisión o comisión; por lo que en función de si se encuentran unos u otros se podrán plantear hipótesis distintas. Si en una tarea de cancelación un niño comete errores de omisión, puede estar informando de que su rastreo visual no ha sido eficaz. Esto ocurre sobre todo en niños más pequeños que exploran de forma errática, por lo que tienden a “olvidar” ciertos ítems diana que están en los laterales de la hoja. Asimismo, un menor con impulsividad tendería a realizar más errores de comisión, tachando indiscriminadamente estímulos diana y distractores. Sin embargo, el hecho de que se autocorrija espontáneamente es un buen indicador de la existencia de una supervisión de la conducta posterior a la propia ejecución. A su vez, un número notable de repeticiones al final de una lista en una tarea de evocación, como la prueba de fluidez fonológica, puede indicar que puede tener ciertas dificultades para mantener activas las palabras que ya ha dicho (memoria de trabajo).

Capítulo 3. Evaluación neuropsicológica infantil

Por lo tanto, pese a que se ha de tener un guion inicial de los protocolos que se quieren aplicar, éste puede modificarse si se necesita profundizar en una función que se supone afectada al haber cometido errores que así nos lo indican. Por ejemplo, tomando el caso anterior del niño que persevera en la tarea de fluidez fonológica, y realizando la hipótesis de que se trata de una limitación en la memoria de trabajo, se debería comprobar su ejecución en el subtest de Letras y Números del WISC-V⁶ con el fin de falsear la hipótesis. Así, se obtendría más información del rendimiento del menor en las tareas estandarizadas y la interpretación podría ser más integral.

Posteriormente, otras observaciones como el estudio del tipo de trazo que realiza podría informar del control motor, su regulación, la lateralización que presenta y la precisión que posee el niño. También es interesante evaluar el tiempo que dedica a cada tarea así como su estabilidad, lo que podría indicarnos la dificultad percibida en cada prueba, la velocidad de procesamiento o el compromiso con la tarea. En la [Tabla](#) se puede encontrar un resumen de las posibles hipótesis explicativas en función de las conductas observadas.

	Conducta que manifiesta	Posibles hipótesis explicativas
Estrategias utilizadas	Persistencia de estrategias no eficaces.	Déficit en memoria de trabajo. Déficit en inhibición de respuesta. Falta de supervisión de la conducta.
Interrupciones	Sucesivas interrupciones disruptivas durante la evaluación.	Déficit inhibición de la respuesta. Disminución de la motivación. Percepción de mayor dificultad del subtest. Conciencia de déficit. Distractores internos.
Lenguaje	Lenguaje externo durante la ejecución de un subtest.	Economizar recursos cognitivos. Percepción de dificultad del subtest. Lenguaje como autoinstrucciones para mejorar el rendimiento del test.
Errores	Errores de omisión al final de una tarea de cancelación.	Mala estrategia de rastreo visual. Déficit de atención sostenida. Disminución del compromiso con la tarea.
Tipo de trazo	Trazo inestable.	Impulsividad para realizar la tarea lo antes posible. Dificultad y déficit de control en la motricidad fina. Escasa motivación por la tarea.
Tiempo invertido	Excesivo tiempo invertido en la realización de la tarea.	Dificultad de comprensión de las instrucciones. Dificultad en el proceso evaluado Estilo reflexivo y analítico. Tendencia al perfeccionismo y un alto nivel de autoexigencia. Disminución de la motivación. Fatiga. Déficit en la velocidad de procesamiento de la información.

Tabla 3-2. Posibles hipótesis explicativas en función de las conductas observadas.

Finalmente, se quiere destacar la visión de la evaluación neuropsicológica infantil como un proceso activo y dinámico, no sólo como la mera aplicación sucesiva de pruebas. También se debe dotar de importancia a las señales cualitativas anteriormente citadas que se manifiestan durante la ejecución de las tareas con el fin de que no pasen desapercibidas, ya que proporcionan mucha información acerca de las habilidades y actitudes del niño o adolescente. Estas señales cualitativas serán más fácilmente visibles si durante todo el procedimiento de evaluación se han tomado notas, además de la grabación, lo que informará de cuándo se desmotiva, cómo reacciona ante el cansancio, las correcciones o errores, etc. Asimismo, es muy importante recoger las respuestas literales que da el niño o adolescente, tanto si son correctas como si no, ya que el análisis posterior de las mismas puede contribuir a la interpretación de los resultados.

SELECCIÓN DE PRUEBAS PARA LA CREACIÓN DE UN PROTOCOLO DE EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

Teniendo en cuenta que el cerebro funciona como una unidad utilizando distintas vías, y que por lo tanto es muy difícil aislar ciertas áreas específicas de funcionamiento; en este apartado se van a destacar una selección de pruebas utilizadas en la evaluación neuropsicológica infantil (ver [Tabla 3-3](#)). Para ello, se han organizado en función del área predominante evaluada para, más adelante, ofrecer ciertos detalles de las mismas con el fin de servir de guía al lector para su aplicación. Se recuerda que se exponen solo algunas de las pruebas existentes.

Baterías neuropsicológicas y de evaluación del desarrollo cognitivo	Edades de aplicación
Evaluación Neuropsicológica Infantil NEPSY – II	3 a 16 años
Cuestionario de madurez Neuropsicológica Infantil, CUMANIN	3-6 años
Escalas de Inteligencia de Reynolds y Test de Inteligencia Breve de Reynolds, RIAS y RIST	>3
Escala Wechsler Inteligencia preescolar y primaria, WPPSI-III	2 años ½- 7,3 años
Escala Wechsler Inteligencia para niños, WISC- IV	6-16,11 años
Escala no verbal de aptitud intelectual de Wechsler, WNV	5-21,11 años
Escalas de Desarrollo Merrill – Palmer Revisadas, MP-R	1 mes- 6 años ½

Tabla 3-3. Baterías neuropsicológicas y de evaluación del desarrollo cognitivo.

Baterías generales

Evaluación Neuropsicológica Infantil NEPSY-II⁹

Se trata de una prueba que evalúa el desarrollo cognitivo en niños de entre 3 y 16 años. Su aplicación es individual y tiene una duración que varía entre 45 minutos y 3 horas.

Con esta batería se mide el rendimiento cognitivo en seis dominios distintos: la atención y funciones ejecutivas, el lenguaje, las funciones sensoriomotoras, el procesamiento visoespacial, la memoria y aprendizaje, y la percepción social. Se trata de una prueba muy completa que consta de 32 subtests divididos en los procesos anteriormente citados y que poseen baremos en función de la edad del niño; estableciendo un Nivel 1 entre los niños de 3 a 4 años, Nivel 2 para niños de 5 a 12 años y Nivel 3 para mayores de 12 y hasta 16 años.

Esta prueba es muy sensible para identificar trastornos tales como déficit de atención e hiperactividad, trastornos en la lectura, lenguaje o matemáticas, autismo, síndrome de Asperger, lesiones cerebrales, discapacidad auditiva, alteraciones emocionales y retraso mental moderado.

Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil, CUMANIN¹⁰

Se compone de un amplio repertorio de pruebas de madurez neuropsicológica para niños con edades comprendidas entre 36 a 78 meses (de 3 a 6 años). La aplicación de la prueba es individual y la duración aproximada es de entre 30 y 50 minutos.

Esta batería evalúa áreas principales como psicomotricidad, lenguaje articulatorio, lenguaje comprensivo, lenguaje expresivo, estructuración espacial, visopercepción, memoria icónica y ritmo así como áreas adicionales tales como atención, fluidez verbal, lectura, escritura y lateralidad. Con estas puntuaciones se obtiene un cociente de desarrollo completo del menor. Cabe destacar que las pruebas de lectura y escritura solo se aplicarán a niños mayores de 5 años.

Escalas de Inteligencia de Reynolds y Test de Inteligencia Breve de Reynolds, RIAS y RIST^{11,12}

La escala de Inteligencia Reynolds (RIAS)¹¹ se trata de un test que evalúa inteligencia general y memoria a partir de 3 años y hasta la vejez. La aplicación de la prueba es individual y la duración aproximada del test completo es de 40 minutos.

Este test se compone de distintas pruebas: Adivinanzas y Analogías verbales, que evalúan la Inteligencia verbal; y Categorías y Figuras incompletas, que evalúan la Inteligencia no verbal. Aunando las puntuaciones de los índices de inteligencia verbal y no verbal se obtiene un Índice de Inteligencia General. Por otra parte, evalúa Memoria verbal y Memoria no verbal, con cuyos resultados se obtiene el índice de Memoria General. El RIAS permite obtener una estimación precisa y rápida de la Inteligencia General (IG) y de la Memoria de un niño o adolescente.

El RIST¹² se trata de una versión abreviada del RIAS, y resulta de gran utilidad para realizar un primera estimación de la IG. La aplicación de la prueba es también individual y la duración aproximada del test es de 15-20 minutos en niños. El índice de IG se obtiene aplicando las pruebas de Adivinanzas y Categorías.

El RIAS y el RIST no son pruebas especialmente diseñadas desde un modelo neuropsicológico, pero sus propiedades psicométricas y rapidez hacen que sean una herramienta cuando se necesita una estimación de la IG y de memoria; por ejemplo, cuando no se puede aplicar el WISC-IV porque al niño le han realizado una evaluación recientemente

o en un contexto de investigación en el que se quiera tener una medida de la IG como medida de control en los grupos.

Escala de Inteligencia de Wechsler para Preescolar y Primaria, WPPSI-III¹³

La escala de Inteligencia de Wechsler para Preescolar y Primaria, WPPSI-III¹³, se trata de una batería que evalúa el rendimiento cognitivo general de niños entre 2 años y 6 meses a 7 años y 3 meses, con la que se puede obtener un CI verbal, CI manipulativo y un CI total. Asimismo, incluye un índice de Lenguaje General y otro de Velocidad de Procesamiento para los niños mayores de 4 años. La aplicación de la prueba es individual y la duración aproximada es de 30 a 45 minutos para los niños pequeños y de 45 a 60 minutos para los niños mayores de 4 años.

La prueba se divide en dos niveles en función de la edad del niño. El área verbal de la primera etapa (2 años y 6 meses a 3 años y 11 meses) consta de los siguientes tests: Dibujos, Información y Nombres. Para el área manipulativa, las tareas que se incluyen son: Cubos y Rompecabezas. Las pruebas de Dibujos y Nombres, forman parte del área de lenguaje general.

Por otra parte, la segunda etapa (4 años a 7 años y 3 meses) se compone de las pruebas de Información, Vocabulario, Adivinanzas, Comprensión y Semejanzas (estas dos últimas opcionales en el área verbal). En cuanto al índice manipulativo, está compuesto de Cubos, Matrices y Conceptos, siendo Figuras Incompletas y Rompecabezas, optativos. Para el área de Velocidad de Procesamiento se incluyen las tareas de Búsqueda de Símbolos y Claves. Finalmente, Dibujos y Nombres conforman el índice de Lenguaje General.

Escala de inteligencia de Wechsler para niños, WISC- IV¹⁴

La escala de inteligencia de Wechsler Inteligencia para niños (WISC- V)¹⁴, evalúa la aptitud intelectual y las capacidades cognitivas en niños de 6 años a 16 años y 11 meses. Su aplicación es individual y tiene una duración aproximada entre 50 y 65 minutos, tiempo reducido notablemente en comparación con la versión anterior.

En este caso, una vez aplicados los quince subtests de los que consta, se obtiene un CI total y cinco índices generales: Comprensión Verbal, Visoespacial, Razonamiento Fluido, Velocidad de Procesamiento y Memoria de Trabajo. Así, el índice de Comprensión Verbal está compuesto por las subpruebas de Semejanzas, Vocabulario, Comprensión e Información (estas dos últimas opcionales). Para evaluar el índice de Memoria de trabajo se aplican las

subpruebas de: Letras y Números (opcional), Dígitos y Span de Dibujos. Los subtests de Cubos y Puzles Visuales forman la escala visoespacial. Por otro lado, Matrices, Balanzas y Aritmética forman la escala de Razonamiento Fluido. La prueba de Aritmética es opcional. Por último, el índice de Velocidad de Procesamiento se obtiene aplicando las pruebas de Búsqueda de Símbolos, Claves y Cancelación (esta última opcional).

Incluye como novedades con respecto a la versión anterior los índices de Razonamiento Cuantitativo, Memoria de Trabajo Auditiva No Verbal, índice de la Capacidad General y finalmente uno de la Competencia Cognitiva. El Índice de Razonamiento Cuantitativo (IRC) ayuda a predecir con mayor precisión los logros en lectura, matemáticas, creatividad, el futuro éxito académico y el éxito en programas de enriquecimiento para alumnos con altas capacidades. Por otro lado, el Índice de Memoria de Trabajo Auditiva (IMTA) realiza una estimación de las habilidades de memoria de trabajo auditiva y la capacidad para inhibir la interferencia proactiva. Es una medida más pura de memoria de trabajo auditiva y complementaria al Índice de memoria de trabajo. El Índice no verbal (INV) puede ser muy útil para sujetos que presenten dificultades de la comunicación o del lenguaje o individuos que no dominan la lengua en la que están siendo evaluados. Por su parte, el Índice de Capacidad General (ICG) realiza una estimación de la aptitud intelectual general menos dependiente de la memoria de trabajo y de la velocidad de procesamiento que la puntuación de CI total. Finalmente, el Índice de Competencia Cognitiva (ICC) es un indicador de la eficiencia con la que se procesa la información cognitiva durante el aprendizaje, la resolución de problemas y el razonamiento de nivel superior.

Escala no verbal de aptitud intelectual de Wechsler, WNV¹⁵

La escala no verbal de aptitud intelectual de Wechsler, WNV¹⁵, evalúa la aptitud intelectual a partir de pruebas no verbales en menores de entre 5 años y 21 años y 11 meses. La aplicación es individual y tiene una duración aproximada de 45 minutos completa, o 20 minutos aplicando una versión reducida de 2 pruebas.

Esta prueba se compone de seis subtests: Matrices, Claves, Rompecabezas, Reconocimiento, Memoria Espacial e Historietas. En función de la edad las pruebas aplicadas varían, evaluando a niños de entre 5 años y 7 años y 11 meses con las pruebas de Matrices, Claves, Rompecabezas y Reconocimiento; y a los mayores de 8 años con las pruebas de Matrices, Claves, Memoria Espacial e Historietas. Si se desea aplicar la versión reducida, se deberá aplicar a los más pequeños Matrices y Reconocimiento, mientras que a los mayores se

deberá aplicar Matrices y Memoria Espacial. Con ello se obtendrá una puntuación de cada prueba y una puntuación total de las escalas ajustada al grupo de edad correspondiente.

Escalas de Desarrollo Merrill – Palmer Revisadas, (MP-R)^{16,17}

Las Escalas de Desarrollo Merrill – Palmer Revisadas (MP-R)¹⁶, es una batería que recoge distintos procesos y escalas del desarrollo para niños de entre 1 a 78 meses (6 años y 6 meses). La aplicación de la prueba es individual y la duración aproximada es de entre 60 y 90 minutos.

La prueba evalúa cinco áreas del desarrollo: cognición, lenguaje, motricidad, conducta adaptativa y autocuidado, y desarrollo socioemocional. Además, nos facilita un índice global del nivel de desarrollo del menor.

La batería cognitiva está compuesta por escalas principales de cognición, motricidad fina y lenguaje receptivo. También consta de pruebas complementarias de memoria, velocidad de procesamiento y coordinación visomotora. Asimismo, tiene una escala de motricidad gruesa que permite evaluar la calidad del movimiento y la presencia de patrones de movimiento atípicos. Para completar la evaluación existen escalas de observación y complementarias que proporcionan información acerca del lenguaje expresivo, la motricidad y del comportamiento. Los cuestionarios para padres recogen información del lenguaje expresivo del niño, en distintos contextos y momentos del día, del desarrollo socioemocional, de su estilo temperamental y de su conducta adaptativa y de autocuidado. Las escalas MP-R son fundamentales en la evaluación en el ámbito de la atención temprana.

Evaluación del comportamiento motor

Evaluación del comportamiento motor	Edades de aplicación
GroovedPegboard (panel perforado con ranuras)	> 5 años
MABC-2, Batería de Evaluación del Movimiento para niños	4-16 años

Tabla 3-4. Pruebas para evaluar el comportamiento motor

Grooved Pegboard (panel perforado con ranuras)¹⁸

El GroovedPegboard (panel perforado con ranuras)¹⁸ es una prueba que evalúa la motricidad fina en miembros superiores, la velocidad de actuación y la coordinación oculo-motora en sujetos a partir de 5 años. La aplicación es individual y la duración de la prueba es

variable. Normalmente, el niño debe realizar una secuencia de movimientos precisos en un tiempo determinado, evaluando más tarde el número de ensayos conseguidos y otras variables, como la precisión de movimiento.

MABC-2, Batería de Evaluación del Movimiento para niños – 2^{17, 18}

La Batería de Evaluación del Movimiento para niños^{17, 19} es una prueba muy completa que evalúa en 8 tareas el desarrollo motorentre los 4 y 16 años. Tiene como objetivo la obtención de información relacionada con las actividades motoras de la vida cotidiana. Permite diferenciar entre tres dimensiones relacionadas con el movimiento, como son la destreza manual, la puntería y el equilibrio en las tareas de motricidad fina, integración motora fina, destreza manual, equilibrio, coordinación bilateral, agilidad y velocidad, fuerza y coordinación de extremidades superiores. El tiempo promedio de aplicación es de 30 minutos y la aplicación es individual. Existen tres grupos de edad: entre 4-6 años, 7-10 años y 11-16 años. Además de los baremos norteamericanos, cuenta con una tipificación en población española reciente (2012).

Evaluación de la atención

En este apartado se presentarán algunas de las pruebas que están disponibles en el mercado y que permiten la evaluación de la atención en niños y adolescentes (ver [Tabla 3-4](#)).

Evaluación de la atención	Edades de aplicación
Test de atención D2	> 8 años
Test de percepción de diferencias revisado CARAS-R	6-18 años
Test de palabras y colores, Stroop	7-80 años
Test de los Cinco dígitos, FDT	>7 años
Test atención sostenida en la infancia CSAT	6-11 años
Test AULA Nesplora	6-16 años
<i>Conners Kiddie</i> Continuous Performance Test, <i>K-CPT V.5</i>	4-5 años
Conners Continuous Performance Test II Version 5, CPT	> 6 años
Test de Discriminación Visual Simple de Árboles (DIVISA)	6-12 años

Tabla 3-4. Pruebas para evaluar la atención

Test de atención d2²⁰

El Test de atención d2²⁰ evalúa la atención selectiva y sostenida a partir de 8 años. Su aplicación puede ser individual o colectiva y su duración oscila entre los 8 y 10 minutos.

Se trata de una prueba de cancelación en la que la velocidad de procesamiento del individuo juega un papel relevante. La hoja de estímulos está formada por un total de 14 líneas con 47 caracteres. La tarea del niño consiste en mirar atentamente, de izquierda a derecha, y marcar toda letra “d” que tenga dos rayitas, que pueden estar ubicadas: una arriba y otra debajo, las dos arriba o las dos debajo de la letra. Las demás combinaciones como la “d” sin rayitas o con una única rayita, o la letra “p” con o sin rayitas, se consideran distractores, y por lo tanto, marcarlas supondría un error. El niño dispone de 20 segundos para completar una línea.

Partiendo de los resultados de la prueba se puede hallar el número Total de Respuestas, las Omisiones, las Comisiones, el Total de Aciertos, la Efectividad total en la prueba, el índice de Variación y el índice de Concentración. Los resultados obtenidos podrán ser comparados con los baremos, en función del sexo y la edad del individuo.

Test de percepción de diferencias revisado CARAS-R²¹

El test de percepción de diferencias revisado CARAS-R²¹ evalúa la habilidad para discriminar las semejanzas y diferencias entre estímulos en menores de entre 6 y 18 años. Su aplicación puede ser tanto individual como colectiva, y la duración de la prueba oscila entre los 3 y 6 minutos.

El test utiliza dibujos de caras organizados en grupos de tres que varían en función de ciertos rasgos. La tarea consiste en marcar el estímulo diferente. Basándose en el número de aciertos, errores y elementos intentados, se obtiene un Número de Aciertos Neto y un Índice de Control de la Impulsividad. Se puede relacionar el rendimiento obtenido con el estilo de respuesta. Se trata de una prueba muy recomendable ante la sospecha de TDAH.

Test de palabras y colores, Stroop²²

El test de palabras y colores, Stroop²² evalúa el nivel de interferencia y la capacidad de control atencional de individuos a partir de 7 años. La aplicación es individual y la duración de la misma es de aproximadamente 5 minutos.

Este test está formado por 3 listas: Lectura de Palabras, Denominación de colores e Interferencia. En función de los resultados obtenidos permite comparar las puntuaciones entre

dichas listas, elaborando un Índice de Interferencia. Dicho índice podrá ser comparado con los baremos normativos con el fin de obtener una medida de la interferencia de cada sujeto, en función de su edad.

Test de los Cinco dígitos, FDT²³

El Test de los Cinco dígitos, FDT²³ evalúa la orientación de la atención, atención alternante, interferencia y velocidad de procesamiento, desde los 7 años hasta la edad adulta. Su aplicación es individual y la duración de la prueba es de aproximadamente 5 minutos.

El FDT es una prueba Stroop numérico, lo que permite ampliar el ámbito de aplicación a personas con dificultades en la lectura o desconocimiento del idioma, entre otras. Por lo tanto, se trata de una buena medida de la atención sostenida, alternante y del grado de inhibición de tareas automatizadas.

Test atención sostenida en la infancia CSAT²⁴

El Test atención sostenida en la infancia CSAT- R²⁴ se trata de una prueba informatizada que evalúa la atención sostenida en niños de 6 a 10 años, utilizando una tarea de ejecución continua. Su aplicación es individual y su duración es de 7 minutos aproximadamente. En esta actividad se debe pulsar una tecla si se cumplen las condiciones explicadas, el niño debe mantener la atención durante el tiempo que dure la tarea, evaluándose el Número de Aciertos, Errores y tipología (perseveraciones, distracciones, impulsividad y azar), Estilo de Respuesta (de impulsivo a reflexivo) y la Capacidad de Atención Sostenida obtenida comparándose con un baremo normativo.

EL CSAT-R mejora la versión anterior ya que no necesita un software adicional al realizarse online, por lo que se necesita conexión a internet durante la realización y la corrección de la prueba.

Test AULA Nesplora. Evaluación ecológica de los procesos atencionales²⁵

El Test AULA Nesplora²⁵ evalúa la atención sostenida, la atención dividida, la impulsividad, la velocidad de procesamiento y la actividad motora en niños de entre 6 y 16 años, por medio de una tarea de ejecución continua. Su aplicación es individual, es necesario un equipo especial para la visualización en 3D y la duración de la prueba es de aproximadamente 20 minutos.

Se trata de una prueba con alta validez ecológica ya que utiliza la realidad virtual, trasladando al menor a un aula en la que debe seguir las indicaciones del profesor virtual. En

ese entorno virtual, el menor tiene que realizar dos tareas: la primera se basa en la discriminación de semejanzas y diferencias entre estímulos, y la segunda consiste en responder ante un estímulo diana (modalidad visual y auditiva). Con ello, se obtienen distintas medidas de atención y movimiento. Por un lado, se analizan las respuestas resultando un Índice de Omisiones Total y un Índice de Comisiones Total. Por otro lado, se calcula un Índice de Velocidad de Procesamiento y un Índice de Inconsistencia de la respuesta. Finalmente, se analiza la Actividad motora del menor y su ejecución, en función de los distractores presentados y el foco atencional. Esta prueba resulta de gran utilidad en el diagnóstico del TDAH.

Conners' Kiddie Continuous Performance Test, K-CPT V.5²⁶ Conners' Continuous Performance Test II Version 5, CPT²⁷

Ambas versiones del Continuous Performance Test (CPT o test de ejecución continua en castellano)^{26, 27} evalúan atención sostenida, inhibición y control motor, utilizando un paradigma de vigilancia en modalidades auditivo y visual. Su aplicación es individual, computarizada y tiene una duración de 10 a 14 minutos. Ambas pruebas son similares pero varían en la edad de aplicación; siendo Conners' Kiddie²⁶ la versión adaptada a menores de entre 4 y 5 años, y la otra Escala, la versión para mayores de 6 años.

Estas pruebas obtienen indicadores para el tiempo de respuesta y consistencia de la misma, la velocidad de procesamiento, los errores de omisión y comisión, además de un índice general de impulsividad y control atencional.

Las pruebas que se basan en el paradigma de ejecución continua son especialmente sensibles al tratamiento farmacológico con psicoestimulantes en el caso del TDAH.

DIVISA, Test de Discriminación Visual Simple de Árboles.²⁸

Esta prueba²⁸ nació para detectar problemas atencionales de niños entre 6 y 12 años. Las variables recogidas son: los errores (tanto de omisión como de comisión), la distracción-precipitación en la ejecución (de cara a valorar impulsividad o dificultad de inhibición de la conducta) y el grado de organización de la tarea en una prueba con una duración de entre 10 a 15 minutos. Asimismo, aporta también un Índice Global de Atención por lo que dibuja un perfil general de la ejecución del menor en la tarea.

Lo novedoso de esta prueba es que es flexible en su aplicación, pudiendo ser individual o colectiva y que presenta baremos tanto de España como de México contando con una muestra clínica de TDAH.

Evaluación del lenguaje

A continuación se ha realizado una selección de algunas de las pruebas que pueden resultar de interés para realizar una primera evaluación general del lenguaje en niños y adolescentes (ver [Tabla 3-5](#)).

Evaluación del lenguaje	Edades de aplicación
Inventario de desarrollo comunicativo, MacArthur	8-30 meses
Test de Vocabulario en Imágenes Peabody, TVIP	2 años ½-90 años
Batería de evaluación de los procesos lectores revisada, PROLEC-R	6-12 años
Evaluación de los procesos lectores en alumnos de 3º ciclo de primaria y secundaria – PROLEC – SE	10 a 16 años
PROESC. Batería de Evaluación de los Procesos de Escritura	8-15 años
CELF Preschool 2 – Spanish	3-6`11 años

Tabla 3-5. Pruebas de evaluación del lenguaje

Inventario de desarrollo comunicativo, MacArthur²⁹

El Inventario de desarrollo comunicativo, MacArthur²⁹ evalúa el desarrollo del lenguaje y comunicativo de niños entre 8 y 30 meses (2 años y medio). Estos inventarios se aplican a los padres o cuidadores del menor y la duración aproximada oscila entre los 60 y 90 minutos.

Este inventario se divide en dos apartados en función de la edad del menor, ya que el desarrollo del lenguaje será distinto en bebés de 8 a 15 meses y en niños de 16 a 30 meses. El primer apartado, para niños de 8 a 15 meses, se divide en tres partes: 1) Vocalizaciones Prelingüísticas; 2) Primeras palabras, que evalúa la Comprensión Temprana, la Comprensión Global de Frases, la Producción Temprana y el Vocabulario; 3) Gestos, que incluye: Gestos,

Juegos, Acciones y Acciones con un objeto en lugar de otro. Por otra parte, para los niños más mayores (de 16 a 30 meses), el inventario también se subdivide en tres apartados, siendo: 1) Vocalizaciones, 2) Palabras y 3) Gramática. A su vez, el índice de Palabras está compuesto por: Producción Temprana, Desarrollo del Vocabulario, Vocabulario y Usos del Lenguaje; y el índice de Gramática por: Terminaciones de las Palabras, Verbos difíciles, Palabras Sorprendentes, Combinación de Palabras y Complejidad Morfosintáctica.

Finalmente, cabe destacar que incluyen un apartado donde se recoge información sobre antecedentes de salud, familiares y de contacto con otras lenguas.

Test de Vocabulario en Imágenes Peabody, PPVT³⁰

El test de Vocabulario en Imágenes Peabody, PPVT³⁰ evalúa el vocabulario receptivo de individuos a partir de 2 años y medio. La aplicación de esta prueba es individual y tiene una duración, variable y aproximada, de entre 10 y 20 minutos.

Se compone de 192 láminas con dibujos en las que se presentan 4 dibujos. Se debe seleccionar aquél que se corresponde con la palabra indicada por el examinador. En función de la edad del niño se comienza por un ítem determinado. Con las puntuaciones que se obtienen se puede calcular un índice del nivel de comprensión y del vocabulario receptivo del niño.

Batería para la evaluación de los procesos lectores revisada, PROLEC-R³¹ y Evaluación de los procesos lectores en alumnos de 3º ciclo de primaria y secundaria – PROLEC – SE³²

La batería de evaluación de los procesos lectores revisada, PROLEC-R³¹ evalúa el nivel del sistema de lectura en niños de 6 a 12 años. La aplicación de esta prueba es individual y su duración varía entre 20 y 40 minutos.

La batería, basada en el modelo cognitivo, se compone de distintas pruebas que evalúan módulos diferentes de conocimiento de las letras, léxico, sintaxis y semántica. Así, la prueba completa se compone de nueve subtests. Para la evaluación del conocimiento de las letras, se incluyen las tareas de Nombre o sonido de las letras e Igual-Diferente. Por otro lado, los procesos léxicos son evaluados por los subtests de Lectura de palabras y Lectura de pseudopalabras. Las pruebas Estructuras gramaticales y Signos de puntuación pesan en el índice de sintaxis; mientras que Comprensión de oraciones, Comprensión de textos y Comprensión oral, son pruebas que evalúan el nivel de semántica del individuo.

Esta prueba también incluye un índice de velocidad de lectura y otro de precisión, que permiten evaluar de forma más específica estos aspectos relevantes del proceso lector.

En cuanto a la batería PROLEC – SE³²: está dirigida a alumnos de secundaria y su duración aproximada es de 60 minutos. PROLEC-SE está compuesta por seis pruebas agrupadas en tres bloques que forman el sistema de la lectura: léxico, sintáctico y semántico. La aplicación de los subtests Emparejamiento dibujo-oración, Comprensión de textos y Estructura de un texto, puede hacerse colectivamente; y la de las tareas de Lectura de palabras, Lecturas de pseudopalabras y Signos de puntuación, debe realizarse individualmente.

Batería de Evaluación de los procesos de Escritura, PROESC³³

Esta batería³³, homóloga a la anteriormente descrita, se centra en el lenguaje expresivo de 8 a 15 años.

En este caso la tarea de los participantes es la escritura, centrándose en el dominio de la escritura de sílabas, el conocimiento de las reglas ortográficas, de conversión fonema-grafema así como en la estructuración de textos narrativos y expositivos. De esta manera no se centra sólo en las capacidades lingüísticas sino que introduce la planificación en la escritura como una destreza afín.

Esta prueba utiliza para ello seis pruebas: Dictado de sílabas, Dictado de palabras, Dictado de pseudopalabras, Dictado de frases, Escritura de un cuento y Escritura de una redacción en la que se invierten un total de entre 40 -50 minutos.

Con los resultados que se obtienen se facilitan una serie de pautas de orientación a llevar a cabo tanto en el ambiente escolar como el familiar para paliar las dificultades encontradas durante el proceso de evaluación.

CELF- Preescolar2³⁴

Se trata de una prueba³⁴ de rápida aplicación; en torno a 20 minutos, que tiene como objetivo evaluar la capacidad lingüística de menores entre 3 a 6 años y 11 meses.

Valora la fonología, el conocimiento de palabras, la pragmática, comprensión de conceptos y oraciones, gramática y pragmática entre otros. Además, está baremado en población infantil española y en caso de encontrar dificultades de lenguaje busca el origen, describe sintomatología y la afectación en su desempeño escolar.

Existen pruebas más específicas para evaluar cada uno de los procesos del lenguaje que deberán aplicarse si la hipótesis de trabajo es que existe una alteración en el lenguaje.

Evaluación de la memoria

A continuación se presentan las características principales de una serie de pruebas diseñadas para evaluar la memoria (ver [Tabla 3-6](#)).

Evaluación de la memoria	Edades de aplicación
Test de aprendizaje Verbal España-Complutense infantil, TAVECI	3-16 años
Test de memoria y aprendizaje, TOMAL	5-19 años y 11 meses
Figura compleja de Rey-Osterreith. Fase de recuperación	> 4 años
Test retención visual de Benton	> 8 años
Evaluación Clínica de la Memoria, ECM	6-80 años

Tabla 3-6. Pruebas para evaluar la memoria

Test de aprendizaje Verbal España-Complutense infantil, TAVECI⁷

El test de Aprendizaje Verbal España-Complutense infantil, TAVECI⁷ evalúa la capacidad de aprendizaje y memoria verbal de 3 a 16 años. La aplicación es individual y la duración aproximada oscila de los 35 a los 40 minutos.

Este test consta de 3 listas de palabras: aprendizaje, interferencia y reconocimiento. A su vez, esta prueba permite obtener índices acerca de la curva de aprendizaje, la retención de la información a corto plazo y a largo plazo, y la susceptibilidad a la interferencia. Asimismo, incluye la posibilidad de discriminar la estrategia de aprendizaje entre estrategia semántica o serial y estudia los efectos de primacía y recencia en el proceso de aprendizaje.

Con ello, realiza un estudio completo de la amplitud del aprendizaje y del estado de su memoria.

Test de memoria y aprendizaje, TOMAL³⁵

El test de memoria y aprendizaje, TOMAL³⁵ evalúa diversos aspectos de la memoria y el aprendizaje, y se puede aplicar a entre los 5 y 19 años y 11 meses. La aplicación de la prueba es individual y la duración aproximada de la misma es de 45 minutos.

Este test permite obtener una medida de Memoria Verbal y otra de Memoria No Verbal, cada una de ellas compuesta por 5 subpruebas. Ambas escalas, combinadas, forman la Escala de Memoria Compuesta que aporta información sobre la capacidad mnésica general del menor. La Escala de Memoria Verbal se compone de los subtests de Memoria de Historias, Recuerdo Selectivo de Palabras, Recuerdo de Dígitos, Dígitos en Orden Directo y Recuerdo de Pares. Asimismo, se pueden aplicar los subtests de Letras en Orden Directo, Letras en Orden Inverso y Dígitos en Orden Inverso, como pruebas complementarias de la Escala de Memoria Verbal. Por otro lado, la Escala de memoria No Verbal consta de las pruebas de: Memoria de Caras, Recuerdo Selectivo Visual, Memoria Visual Abstracta, Memoria Secuencial Visual y Memoria de Lugares. La prueba complementaria de esta escala sería la de Imitación Manual.

Gracias a la aplicación de estas pruebas, se puede obtener, además de los índices de Memoria Verbal, No Verbal y Compuesta, un índice de Recuerdo Demorado. A su vez, también permite obtener índices complementarios como el índice de Aprendizaje, el índice de Recuerdo Libre y Asociativo y el índice de Atención y Concentración.

Test de copia de una Figura compleja. Fase de recuperación³⁶

El test de copia de una Figura compleja^{36, 37}, o más conocido como la figura compleja de Rey –Osterrieth, es, en su fase de recuperación, una prueba clásica de la neuropsicología que permite estudiar los problemas visoconstructivos y la memoria visual inmediata y a largo plazo, a partir de 4 años. Se trata de una prueba cuya administración es individual y tiene una duración aproximada de 10 minutos, sin incluir el tiempo de demora entre aplicaciones.

La fase de memoria de esta prueba permite estudiar, entre otros, el grado de aprendizaje y estabilidad de la memoria inmediata frente a la de largo plazo. A su vez, en función de la secuencia de la construcción del dibujo permite clasificar al individuo en un nivel de desarrollo de sus habilidades espaciales.

Test retención visual de Benton³⁸

El Test de retención visual de Benton³⁸ evalúa la memoria visual, la percepción visual y las habilidades visoconstructivas, en niños a partir de 8 años. Su aplicación es individual y tiene una duración total de 15-20 minutos aproximadamente.

Este test se compone de tres formas (A, B y C) con dificultad creciente y 10 ítems cada una, en la que se presentan una serie de láminas con dibujos que el niño debe copiar o

reproducir pasado un lapso de tiempo, variable según la forma. Los resultados que se obtienen permiten una valoración, tanto cualitativa como cuantitativa, estableciendo distintos baremos en relación al CI y la edad cronológica.

Evaluación Clínica de la Memoria, ECM³⁹

Se trata de una completa batería³⁹ que evalúa memoria en personas de entre 6 a 80 años. Incluye distintas tareas con el fin de valorar la memoria: implícita, visual, verbal, incluye una escala combinada de verbal-visual, visoespacial y memoria de trabajo en ambas modalidades sensoriales. Está baremada en población española.

Además, incluye cuestionarios de hábitos y situaciones cotidianas con una alta validez ecológica que son administrados tanto al participante en forma de autoinforme como a familiares y escuela.

Evaluación de las funciones ejecutivas

De entre las pruebas que están disponibles, se han seleccionado cuatro pruebas que permiten evaluar las funciones ejecutivas en la infancia (ver [Tabla 3-7](#)).

Evaluación de funciones ejecutivas	Edades de aplicación
Test de emparejamiento de figuras conocidas MFF 20	6-12 años
Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en niños, ENFEN	6-12 años
BRIEF Evaluación Conductual de la Función Ejecutiva	5-18 años
Brief-P Evaluación Conductual de la Función Ejecutiva – Versión Infantil	2-5 años

Tabla 3-7. Pruebas de evaluación de las funciones ejecutivas.

Test de emparejamiento de figuras conocidas MFF 20⁴¹

El Test de emparejamiento de figuras conocidas MFF 20⁴¹ evalúa el estilo cognitivo en edades comprendidas entre los 6 y los 12 años. La aplicación de la prueba es individual y la duración de la misma varía entre 15 y 20 minutos.

Así, mediante una tarea en la que se presentan estímulos visuales que difieren en pocos rasgos, el individuo debe determinar cuáles de ellos son iguales. Para ello, se necesita un grado elevado de capacidad de atención selectiva y concentración; pero también, el modo en el que el niño ejecuta la prueba indica un estilo cognitivo, que varía en el continuo de reflexividad-impulsividad. Este test permite observar cómo se enfrenta a tareas definidas por la incertidumbre, infiriendo un mayor desarrollo cognitivo en función de su habilidad en la ejecución de la prueba.

Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en niños, ENFEN⁴²

La Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en niños, ENFEN⁴² es una batería que evalúa las funciones ejecutivas de los 6 a los 12 años. Su aplicación es individual y tiene una duración aproximada de 20 minutos.

Esta prueba está compuesta por cuatro tareas: Fluidez Verbal, Construcción de senderos, Construcción con anillas y Resistencia a la interferencia. De un modo adaptado a la población infantil, cada prueba evalúa distintos mecanismos de las funciones ejecutivas, tales como la inhibición, la fluidez verbal, la memoria de trabajo o la flexibilidad cognitiva. Con ello obtiene una medida del nivel general de las funciones ejecutivas y del desarrollo cognitivo, pudiendo establecer una comparación entre el nivel madurativo y el rendimiento.

Evaluación Conductual de la Función Ejecutiva BRIEF-P Y BRIEF^{43, 44}

El BRIEF-P⁴⁴ (Evaluación Conductual de la Función Ejecutiva infantil) y el BRIEF⁴³ son dos pruebas que evalúan funciones ejecutivas superiores y están adaptadas a población infantil de 2 a 5 años en su versión del BRIEF-P⁴⁴ y de edades más avanzadas en el caso del BRIEF⁴³ de 5 a 18 años.

En ambas pruebas hay una parte de cuestionario para padres y profesores en la que informan acerca de la frecuencia de aparición de distintas conductas. Además, ambas pruebas tienen una validez ecológica muy alta, basándose en actividades cotidianas de los menores niños.

El BRIEF-P⁴⁴ proporciona puntuaciones en distintos índices y escalas para así dar una información completa del desarrollo de las funciones ejecutivas. Se puede obtener un Índice global de función ejecutiva, Índice de autocontrol inhibitorio, Índice de flexibilidad e Índice de metacognición emergente. Asimismo también da información sobre las siguientes escalas: Inhibición, Flexibilidad, Control emocional, Memoria de Trabajo, Planificación y Organización.

En el caso del BRIEF⁴³, para niños más mayores, también se proporcionan índices de desarrollo en funciones ejecutivas tales como la regulación conductual, la inhibición, la supervisión, el control emocional, la memoria de trabajo, la iniciativa, así como un índice global.

Ambas pruebas se encuentran actualmente en preparación, permiten la evaluación tanto individual como colectiva y la realización de la prueba dura entre 15 a 20 minutos.

Evaluación del comportamiento

Se han seleccionado varios cuestionarios que permiten la evaluación del comportamiento del menor en diversos contextos, facilitando información acerca de sus conductas, emociones y sentimientos (ver [Tabla 3-8](#)).

Evaluación del comportamiento	Edades de aplicación
Screening de problemas emocionales y de conducta infantil, SPECI	5-12 años
Sistema de evaluación de la conducta de niños y adolescentes BASC	3-18 años
Sistema de Evaluación de Niños y Adolescentes SENA	3-18 años

Tabla 3-8. Pruebas para evaluar el comportamiento.

Screening de problemas emocionales y de conducta infantil, SPECI⁴⁵

El Screening de problemas emocionales y de conducta infantil, SPECI⁴⁵ es una prueba que evalúa problemas de conducta y emocionales en niños de edades comprendidas entre los 5 y los 12 años. El cuestionario es cumplimentado por el tutor (duración de 10 minutos).

Este test ofrece, a modo de cribado, medidas en las escalas de: Retraimiento, Ansiedad, Dependencia Infantil, Problemas de pensamiento, Atención/Hiperactividad, Conducta perturbadora, Depresión, Rendimiento académico y Conducta violenta. Así, una vez que obtiene la puntuación de estas escalas, se puede calcular un Índice Total, un Índice de problemas Externalizantes y un Índice de problemas Internalizantes.

Sistema de evaluación de la conducta de niños y adolescentes BASC⁴⁶

El Sistema de evaluación de la conducta de niños y adolescentes BASC⁴⁶ evalúa la conducta y el comportamiento de los 3 a los 18 años. La aplicación de esta prueba puede ser individual o colectiva; y la duración de la misma varía entre las distintas partes, no superando los 30 minutos.

El BASC es multimétodo, lo que significa que se compone de distintos sistemas de evaluación que están destinados tanto al menor, como a sus padres y tutores escolares. El BASC está dividido en tres niveles, coincidiendo con las etapas educativas: nivel 1 educación Infantil; nivel 2 educación Primaria y nivel 3 educación Secundaria, ciclos formativos y bachillerato. El BASC dispone de cuestionarios para padres y tutores, para todos los niveles y autoinforme para los niveles 2 y 3. Asimismo, cuenta con una historia estructurada de desarrollo e incluye un sistema de observación de la conducta en el aula.

El Autoinforme se compone de las escalas de: Relaciones interpersonales, Relaciones con los padres, Autoestima, Confianza en sí mismo, Actitud negativa hacia el colegio, Actitud negativa hacia los profesores, Búsqueda de Sensaciones, Atipicidad, Locus de Control, Somatización, Estrés Social, Ansiedad, Depresión y Sentido de incapacidad. Con estas puntuaciones se obtiene un Índice General de síntomas Emocionales, Desajuste Escolar General, Desajuste Clínico y Ajuste Personal.

Por otra parte, las Escalas para padres y profesores obtienen los índices generales de Exteriorización de problemas, Interiorización de problemas, Problemas escolares, Habilidades adaptativas y el Índice de síntomas comportamentales. Estas escalas generales se obtienen de las escalas de Agresividad, Hiperactividad, los Problemas de conducta, los Problemas de

atención, los Problemas de aprendizaje, la Atipicidad, la Depresión, la Ansiedad, el Retraimiento, la Somatización y Adaptabilidad, las Habilidades sociales, el Liderazgo y las Habilidades para el estudio.

SENA Sistema de Evaluación de Niños y Adolescentes⁴⁷.

El SENA⁴⁷ es un novedoso instrumento de evaluación que permite evaluar el comportamiento emocional y conductual en niños de entre 3 a 18 años. Está compuesto por distintos cuestionarios aplicables al participante, a la familia y al ámbito escolar.

Con ello recaba la máxima información posible acerca de los problemas que puede presentar el menor. Incluye un sistema de ítems críticos que alerta al examinador ante la presencia de aspectos especialmente problemáticos y hasta seis índices globales (Índice de problemas emocionales, Índice de problemas conductuales, Índice de problemas contextuales, Índice global de problemas, Índice de problemas en las funciones ejecutivas e Índice de recursos personales). Para ello, divide los problemas en específicos, exteriorizados e interiorizados e indica de la puntuación en cada uno de esos niveles en distintas escalas que varían en función de la edad del menor. También incluye tres escalas de control para supervisar la fiabilidad de la prueba.

Esta prueba puede aplicarse a nivel individual o colectiva y de forma online o utilizando lápiz y papel. Además, la realización completa de la prueba dura entre 15 o 20 minutos.

EJEMPLIFICACIÓN DEL PROCESO DE EVALUACIÓN

Desde la perspectiva del modelo transaccional, es esencial conocer cómo actúa e interactúa el menor en todas y cada una de sus esferas de relación. Este apartado pretende ofrecer ejemplos que faciliten la entrevista con padres y profesores, proponiendo preguntas tipo con el fin de facilitar el proceso de elaboración de hipótesis.

Entrevista con padres: En este caso, es importante formular inicialmente preguntas abiertas pero específicas, con el objetivo de ir orientando el proceso hipotético-deductivo y obtener la máxima información posible. Para ello, se preguntará a los padres en referencia a distintos aspectos:

- **Rutinas:** Es importante conocer cómo es el día a día del menor en las actividades cotidianas. Preguntas tipo: *Describame cómo sería un día normal*

de Carlos, Cuénteme como si fuera una película, ¿qué hace Carlos después del colegio?, ¿Cuál es su rutina para ir a la cama y a qué hora suele irse a dormir los días de colegio?, ¿y los fines de semana o festivos? y ¿Con qué personas pasa la mayor parte del tiempo?, ¿Cómo es el momento de las comidas/las cenas (toda la familia junta, a la misma hora, viendo la televisión, sentados en el comedor o en el sofá...)?

- **Autonomía:** Asimismo se evaluará el grado de autonomía en sus actividades cotidianas. Preguntas tipo: *“Describame cómo es el momento del baño, ¿Cómo es su colaboración en las tareas cotidianas?, ¿Qué suele hacer cuando tiene que preparar su mochila/materiales para el colegio?, ¿Cómo come Carlos (come solo o necesita ayuda, se ensucia, sabe utilizar los cubiertos...)?”* Además de proporcionar información del nivel de autonomía, también permite conocer las pautas de crianza que utilizan los padres.
- **Ocio y tiempo libre:** Se evaluarán de manera específica las actividades de tiempo libre reglado y no reglado. Preguntas tipo: *¿Qué le gusta hacer cuando no tiene deberes?, ¿Qué actividades extraescolares realiza?, ¿Ha ido a algún campamento? (de día, pernoctando, número de días, de aventuras, de deportes o de idiomas), ¿Cómo suele ser un fin de semana normal (horarios, lugares, personas con las que está)?*
- **Juego:** En las etapas iniciales de la vida, el juego es considerado como una actividad muy relevante para adquirir experiencias y desarrollar funciones cognitivas, que serán cruciales para el aprendizaje posterior. Preguntas tipo: *¿Qué tipo de juegos realiza (temáticas)?, ¿Qué material utiliza?, ¿Cómo juega?, ¿Cuándo y dónde suele jugar?, ¿Realiza sonidos o habla mientras está jugando?* Esta información será decisiva para establecer el nivel de desarrollo del menor, sus preferencias e intereses.
- **Tareas escolares:** *¿Cómo hace los deberes (comienza y termina los deberes solo y a la misma hora, tiene un profesor que le ayuda, ...)?, ¿Cuida y conserva su material escolar?, ¿Dónde estudia (tiene mesa propia, en la cocina, en el salón mientras ve la televisión...)?, ¿Utiliza agenda para organizar sus deberes?, ¿Pregunta dudas del cole en casa o busca en el diccionario, enciclopedia o Internet las cosas que no entiende?* Este aspecto también informa de su nivel cognitivo actual y de las estrategias espontáneas que

utiliza. Es frecuente que no se comporte de la misma forma en un ambiente escolar más reglado que en casa con mayor número de distractores: hermanos, mascotas, etc., que hacen que el nivel de concentración e inhibición de estímulos sea más exigente.

Entrevista con profesores: Se realizará una entrevista centrándose en preguntas acerca de la metodología que utilizan en clase, así como de las capacidades que muestre el niño o adolescente y del comportamiento que presente en el aula, con el fin de cotejar si se mantiene estable con respecto a la información obtenida en el ambiente familiar. Asimismo, se considerarán las relaciones que mantenga con su grupo de iguales, ya que este hecho puede proporcionar bastante información acerca de sus habilidades sociales.

- **Atención:** En este apartado se evalúa lo referente a los distintos tipos de atención. Preguntas tipo: *¿Es capaz de terminar las tareas en el tiempo estipulado?, En los dictados, ¿se salta palabras?, ¿En qué momento del dictado comete los errores, al inicio o al final?, ¿Olvida escribir las últimas sílabas al final del dictado?* Se valora principalmente la atención sostenida. Por otro lado, para evaluar la atención selectiva se realizarán preguntas del tipo: *Si hay ruido en el patio o sus compañeros están hablando, ¿es capaz de hacer sus tareas?, ¿Se queja de que sus compañeros le distraen?, ¿Es capaz de contar una historia completa sin perderse en detalles o cambiar de tema?, Si comete un error ortográfico y le pedimos que vuelva a leerlo eliminando los distractores, ¿encuentra el error?*, ya que en este caso puede dar información de falta de atención o de dificultades para inhibir información irrelevante. Finalmente, para evaluar atención alternante se pueden realizar preguntas del tipo *¿Comete errores cuando copia de la pizarra: se salta líneas o palabras?, ¿Pasa sus apuntes a ordenador sin cometer errores? o ¿Copia correctamente los enunciados del libro en el cuaderno?*
- **Capacidades mnésicas:** Preguntas tipo: *¿Aprende un concepto nuevo y a los pocos días parece haberlo olvidado por completo?, ¿Cuándo aprende información nueva es como si olvidara los conocimientos que poseía previamente?*
- **Memoria de trabajo:** Preguntas tipo: *¿Es capaz de mantener números mentalmente y realizar cálculos?, Cuando realiza una operación matemática, ¿necesita utilizar los dedos para recordar cuántas se llevaba?, ¿Comete*

errores en tareas de conversión de medidas cuando no tiene delante la tabla de conversión?

- **Capacidad de inhibición y autocontrol:** Preguntas tipo: *¿A menudo dice lo primero que se le ocurre?, ¿Es capaz de respetar el turno de palabra?, ¿Habla mucho en clase?, ¿Se levanta de su sitio o se mueve en exceso?, ¿Persevera en sus respuestas?, ¿Acepta ideas nuevas en debates o se muestra inflexible en sus ideas? ¿Tiene rabietas cuando no consigue lo que esperaba o quiere?* Esto podría estar demostrando una falta de autocontrol y falta de flexibilidad cognitiva.
- **Planificación:** Preguntas tipo: *Describe cómo tiene su cajonera, ¿Es desordenado (solicite ejemplos de situaciones concretas)?, ¿A veces cuando tiene que hacer una tarea no sabe por dónde empezar?, Cuando tiene que solucionar un problema, ¿tiene en cuenta distintas posibilidades?, ¿Entrega los trabajos a tiempo?* En este caso, se podría observar una falta de resolución de problemas y de planificación; lo que llevaría a que mostrara conductas de inatención o desorden y dejara las tareas para última hora al no tener la capacidad para planificar y secuenciar las tareas.
- **Habilidades sociales:** Preguntas tipo: *¿Cómo es la relación con los chicos/as de su clase?, ¿Tiene mote?, ¿Intenta llamar la atención del profesor constantemente pero no se relaciona con sus compañeros?, ¿Levanta la mano cuando quiere participar o preguntar en clase?, ¿Le gusta realizar tareas en grupo o prefiere realizarlas de manera individual?, ¿Manifiesta que no es bueno en alguna asignatura?, ¿En el recreo se relaciona con niños de otras clases o juega solo?* Estas preguntas orientarían en la forma en que el menor se relaciona con sus iguales y en su capacidad para expresar sus deseos. También informarían sobre el tipo de juego que realiza en su tiempo libre. Como se ha comentado con anterioridad, los menores tienden a relacionarse con su grupo de iguales, siendo estas interacciones un reflejo del desarrollo de sus procesos cognitivos y emocionales.
- **Metodología del profesor:** Preguntas tipo: *¿Cuál es la dinámica de clase?, ¿Cómo sería un día normal?, ¿Qué medios visuales utiliza durante sus clases: pizarra digital, video o presentaciones digitales?, ¿Cómo suele organizar una clase (duración de la explicación teórica versus práctica, tipos de manuales*

que utiliza)?, Si los alumnos no terminan los ejercicios propuestos en clase, ¿qué deben hacer?, ¿Cómo plantea un examen de su materia: tipo de preguntas (abiertas, cortas o a desarrollar; tipo test, resolver problemas...), duración, frecuencia, avisa antes del examen o son exámenes sorpresa? ¿Sus alumnos deben hacer deberes en casa? ¿Qué ocurre cuando no los realizan?, ¿Cómo se informa a los alumnos de las actividades que deben hacer en clase o en casa: se apunta en la pizarra, se dicta, la escriben ellos en sus agendas...?

Esta información sería útil para conocer el ambiente escolar del niño, facilitando el proceso de establecimiento de hipótesis y guiando la generación de estrategias útiles y ajustadas a la realidad del aula.

Entrevista con niños mayores de 8 años: En caso de que el niño fuera mayor de 8 años también se propondría realizarse una entrevista para obtener información acerca de su visión del problema, con el fin de delimitar su conciencia de déficit. Para ello, resultan útiles preguntas tanto del ambiente escolar como familiar. Preguntas tipo: *¿Te cansas cuando estás haciendo los deberes?, ¿Qué sueles hacer cuando te cansas de estudiar?, En clase ¿te “gastan el nombre”?, Tus compañeros ¿te molestan o te insultan?, ¿Haces exámenes que piensas que te salen bien y luego suspendes?, ¿Por qué crees que eso ocurre?, ¿A qué te gusta jugar en casa y en el recreo?, ¿Con quién te gusta jugar?, ¿Qué te gusta hacer los fines de semana?, ¿Qué estás dando ahora en Conocimiento del Medio?, ¿Cuál es tu asignatura favorita y por qué?* El contenido y la forma en que el niño responda a estas preguntas proporcionarán información acerca de sus funciones cognitivas, sus motivaciones, sus capacidades mnésicas, de estructuración temporal y secuencial, sus habilidades lingüísticas, su atención sostenida y sus habilidades sociales.

ELABORACIÓN DEL INFORME NEUROPSICOLÓGICO

La elaboración del informe es el último paso del proceso de evaluación neuropsicológica. Se trata de un documento que recoge toda la información relevante, tanto cualitativa como cuantitativa, recabada durante el proceso de evaluación; e incluye las conclusiones a las que ha dado lugar. El informe neuropsicológico debe ser lo más completo posible y ha de contener todos los datos necesarios para que permita ser contrastado por otros profesionales.

Capítulo 3. Evaluación neuropsicológica infantil

Una vez que se tenga toda esa información, se podrá redactar el informe. Éste, debe contener primeramente toda la información personal del paciente: nombre completo, fecha de nacimiento y edad, dirección y teléfono de contacto, estudios realizados, dominancia manual, historia de desarrollo y fecha de evaluación.

A continuación, se ha de describir el motivo de consulta exponiendo la finalidad de la evaluación, describiendo los acontecimientos que provocan la evaluación y quién realiza la demanda.

Más adelante, se han de explicitar los antecedentes familiares y personales, incluyendo la historia clínica en relación al desarrollo motor, cognitivo, de lenguaje, emocional y social, el rendimiento académico y las enfermedades o trastornos padecidos. Para terminar, en este apartado se deben incluir los antecedentes familiares que se relacionen con los trastornos del niño o adolescente.

El siguiente apartado ha de evaluar las enfermedades o trastornos actuales, incluyendo los primeros síntomas y describiendo los resultados encontrados en otros informes clínicos, además de tratamientos o intervenciones anteriores.

En el apartado de evaluación neuropsicológica se deben especificar las pruebas y test aplicados, razonando su elección y los factores que han podido influir en la actuación del niño.

A continuación, se valorarán las capacidades cognitivas, fruto de los resultados encontrados en la aplicación de las pruebas de evaluación. Este apartado constará de la información, tanto cualitativa como cuantitativa, referente al rendimiento, las capacidades superiores y sus componentes, los problemas encontrados, el tipo y la gravedad, las estrategias utilizadas, y las habilidades conservadas; describiendo si se trata de puntos fuertes, con el fin de apoyarse en ellos de cara a una posible intervención. Se sugiere organizar este apartado de las capacidades superiores en:

- Sistema atencional: amplitud atencional, nivel de atención selectiva, sostenida, alternante y dividida.
- Velocidad de procesamiento de la información.
- Habilidades perceptivas y constructivas evaluando su precisión y eficacia, incluyendo las estrategias utilizadas.

Capítulo 3. Evaluación neuropsicológica infantil

- Destrezas motoras finas y gruesas y praxias. así como su control, su impulsividad y precisión.
- Capacidades mnésicas, tales como: memoria inmediata, memoria a corto y largo plazo, curva de aprendizaje, sensibilidad a la interferencia y estrategias utilizadas.
- Habilidades lingüísticas: lenguaje expresivo y receptivo, lectoescritura.
- Funciones ejecutivas, tales como: memoria de trabajo, planificación, establecimiento de metas, flexibilidad mental y metacognición.

Seguidamente, se deben describir los aspectos conductuales y emocionales que se han observado a lo largo del proceso evaluativo. Así, se hará constar la actitud mostrada por el niño o adolescente durante el proceso de evaluación, las alteraciones conductuales, los sentimientos expresados en relación a sus esferas vitales, tales como: su familia, grupo de iguales y ambiente escolar, la conciencia de déficit y el grado de afectación cotidiana. La información relevante obtenida de padres y profesores también será incluida en este apartado, como las consideraciones que haya observado el propio examinador visualizando los videos y/o estudiando las anotaciones tomadas.

Por último, se expondrán las conclusiones elaboradas a partir del funcionamiento del sistema cognitivo, emocional, conductual, tomando como referencia el desarrollo típico. Así, se establecerá un perfil neuropsicológico, con unas recomendaciones precisas y estableciendo un posible programa de intervención.

Lo explicado anteriormente es la estructura general que debe contener cualquier informe de evaluación neuropsicológica infantil. Ahora bien, en función de a quién vaya dirigido se establecerán ciertas particularidades: la devolución de la información no se realizará de la misma manera cuando el receptor de la información sean los padres, el niño/adolescente u otros profesionales sanitarios o educativos. Así, en primer lugar se debe tener en cuenta que en función de su destinatario se adaptarán los contenidos y el lenguaje; por ejemplo, si el informe va dirigido a un neuropediatra se hará más hincapié en los procesos cognitivos, que si fuera dirigido a un maestro en el que se incidirá más en propuestas de intervención en el aula. En cualquier caso, cuando se entregue el informe por escrito se recomienda hacer una breve sesión explicativa tanto en la consulta con los padres y el niño, como en la escuela con los maestros. En esta sesión explicativa se ofrecerán ejemplos de las repercusiones cotidianas que pueden tener las dificultades encontradas.

¿CUÁNDO DERIVAR AL NEURÓLOGO?

Tal y como se ha comentado en el epígrafe 3, la observación durante el proceso de evaluación es significativa ya que puede ofrecer valiosa información. Así, ante sospecha de cualquier manifestación indicativa de un problema neurológico, se realizará una derivación inmediata con el fin de que sea evaluada su función neurológica. Las manifestaciones pueden ser diversas. A continuación, se indican algunas de las más comunes:

Un niño puede presentar torpeza motriz repentina, debilidad motora unilateral o bilateral o afectación en la boca, lengua, ojos o músculos faciales. Este hecho puede estar reflejando una afectación de los pares craneales que inervan dichas zonas.

Por otro lado, fuertes dolores de cabeza (frecuentemente matutinos), acompañados en ocasiones con vómitos y/o fiebre alta, pueden indicar una inflamación de las meninges o una encefalitis; por lo que la actuación urgente de un profesional médico puede resultar vital para que dicha enfermedad no se agrave.

Existen tipos de epilepsia más frecuentes en población infantil, por lo que, ante la presencia de parpadeos rápidos, mirada fija al vacío, aura o ausencia visual o de otra modalidad perceptiva, se debe derivar rápidamente; ya que es muy probable que en un examen neurológico se aprecien uno o varios focos de actividad epiléptica.

La descripción de alucinaciones visuales u olfativas puede estar indicando la presencia de daño neurológico subyacente, no así si las alucinaciones fueran auditivas que podrían indicar un trastorno psicótico, menos común en la población infantil. Ante la duda, no está de más la opinión de otro profesional, por lo que se realizará también una derivación.

Por otro lado, si en los antecedentes se descubre la presencia de un traumatismo craneoencefálico no estudiado, es importante realizar un estudio médico completo para descartar cualquier tipo de daño cerebral.

Finalmente, y pese a que el estudio de las funciones cognitivas superiores, tales como la memoria, la atención, el lenguaje, las funciones ejecutivas o la percepción, sean objeto central del estudio neuropsicológico; ante cualquier cambio repentino o disminución del rendimiento inexplicable en una tarea que mida dichas funciones, es preciso que se realice un examen neurológico con el objetivo de realizar un diagnóstico diferencial con posibles daños difusos o tumores. Un examen neurológico estándar constaría de la revisión de la historia vital y de desarrollo del niño, la evaluación de su estado mental, la evaluación de la capacidad

funcional del sistema nervioso central y periférico, así como la evaluación de los sistemas motores y las funciones sensitivas.

Se considera que la evaluación neuropsicológica es necesariamente interdisciplinar por lo que no solo se ha de contar con la participación de neuropediatras o neurólogos sino que, de ser necesario, se debe consultar a otros profesionales como logopedas, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales o pedagogos terapéuticos no solo en la evaluación inicial sino también en las evaluaciones de seguimiento.

CONCLUSIONES

En este capítulo se ha presentado una aproximación a la evaluación neuropsicológica infantil, partiendo del modelo transaccional. Por ello, se considera primordial contar con una visión global que evalúe al niño/adolescente como producto de sus influencias con el ambiente y de las condiciones que le rodean. Se trata de un ser activo que, a la vez que es influido, influye en su propio desarrollo y se comporta de acuerdo a las características biológicas heredadas; al igual que interviene en sus propias capacidades cognitivas. Para facilitar el proceso de evaluación se han adaptado los pasos que propone el modelo cognitivo de evaluación de hipótesis y se han integrado en la concepción transaccional, haciendo de guía tanto durante el proceso de evaluación neuropsicológica como en la intervención posterior.

Durante la evaluación y una vez finalizada la misma, la interpretación de los datos se centrará no sólo en aspectos cuantitativos sino también cualitativos, que proporcionan tanta o más información acerca de la conducta del menor y de las posibles causas que están influyendo en su mantenimiento. Por ello, se recomienda grabar en video la ejecución de las pruebas, previo consentimiento paterno, que permita su visionado y posterior estudio.

Una vez que la aplicación de las pruebas ha terminado, el proceso de evaluación continúa con la redacción del informe de resultados y la interpretación de los mismos. Este documento debe contener toda la información recabada, además de posibles propuestas de intervención. Dichas propuestas no se centrarán tan solo en aspectos neuropsicológicos, sino que, partiendo de una concepción interdisciplinar, se valorarán todas las esferas vitales del menor descartando posibles lesiones neurológicas en caso de sospecha. Finalmente, un paso que no debe olvidarse, es la devolución de los datos y su interpretación a quien sea necesario, adaptando el lenguaje en función de nuestro interlocutor.

Capítulo 3. Evaluación neuropsicológica infantil

En resumen, el proceso de evaluación es dinámico y de gran relevancia ya que no depende de momento determinado, sino que es continuo y se mantiene durante toda la intervención.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Semrud-Clikeman M, Teeter PA. Child neuropsychology: Assessment and interventions for neurodevelopmental disorders. 2nd ed. New York: Springer; 2007.
2. Hale JB, Fiorello CA. School neuropsychology a practitioner's handbook. New York, NY: The Guilford Press; 2004.
3. Semrud-Clikeman M, Pliszka S, Liotti M. Executive functioning in children with attention-deficit/hyperactivity disorder: Combined type with and without a stimulant medication history. *Neuropsychology*. 2008;22(3):329-40.
4. Fletcher JM, Taylor HG. Neuropsychological approaches to children: Towards a developmental neuropsychology. *J Clin Neuropsychol*. 1984;6(1):39-56.
5. Pérez E, Capilla A. Neuropsicología infantil. In: Tirapu J, Ríos M, Maestú F, editors. *Manual de neuropsicología*. Madrid: Viguera; 2008.
6. Wechsler D. WISC - V - Escala de inteligencia de Wechsler para niños: Pearson Clinical and Talent Assessment España; 2015.
7. Benedet M, Alexandre M, Pamos A. Test de aprendizaje verbal España-Complutense infantil - TAVECI. Madrid: TEA; 2001.
8. Benedet MJ, Alexandre MA, Pamos A. TAVECI -Test de aprendizaje verbal España-Complutense infantil. Madrid: TEA; 2001.
9. Korkman M, Kirk U, Kemp S. Evaluación Neuropsicológica Infantil - Nepsy- II: Pearson Clinical and Talent Assessment España; 2013.
10. Portellano Pérez J, Mateos Mateos R, Martínez Arias R, Granados M, Tapia A. Cumanin: Cuestionario de madurez neuropsicológica infantil. Madrid: TEA; 2000.
11. Reynolds C, Kamphaus R. Escalas de Inteligencia de Reynolds y Test de Inteligencia Breve de Reynolds, RIAS y RIST
12. Madrid: TEA Ediciones; 2009.
13. Reynolds CR, Kamphaus RW. Reynolds Intellectual Screening Test manual Odessa, FL: Psychological Assessment Resources; 2002.
14. Wechsler D. WPPSI-III Escala de inteligencia de Wechsler para preescolar y primaria: Pearson Clinical and Talent Assessment España; 2011.
15. Wechsler D. WISC-V Escala de inteligencia de Wechsler para niños-V: Pearson Clinical and Talent Assessment España; 2014.

16. Wechsler D, Naglieri J. Escala no verbal de aptitud intelectual de Wechsler, WNV: Pearson Clinical and Talent Assessment España; 2011.
17. Roid G, Sampers J. Escalas de desarrollo Merrill-Palmer revisadas - MP-R Madrid: TEA Ediciones; 2011.
18. Henderson SE, Sugden DA, Barnett AL, Smits-Engelsman C. Movement assessment battery for children: Psychological Corporation London; 1992.
19. Trites R. Grooved Peagboard Test. Lincoln: Lafayette Instruments; 1995.
20. Brown T, Lalor A. The movement assessment battery for children—second edition (MABC-2): A review and critique. *Physical & occupational therapy in pediatrics*. 2009;29(1):86-103.
21. Brickenkamp R, Zillmer E. d2 - Test de atención. Madrid: TEA Ediciones; 2002.
22. Thurstone L. CARAS-R. Test de percepción de diferencias- revisado. Madrid: TEA Ediciones; 2012.
23. Golden C. Stroop, test de colores y palabras. Madrid: TEA Ediciones; 2005.
24. Sedó M. Test de los cinco dígitos. FDT. Madrid: TEA Ediciones; 2007.
25. Servera M, Llabrés J. CSAT - Tarea de atención sostenida en la infancia. Madrid: TEA Ediciones; 2004.
26. Climent G, Bánterla F. Evaluación ecológica de los procesos atencionales, Aula Nesplora. Manual Teórico. San Sebastián: Nesplora; 2011.
27. Conners C. Conners Kiddie Continuous performance test (K-CPT): Pearson; 1999.
28. Conners C, Staff M. Continuous Performance Test II (CPT-II) computer programs for Windows technical guide and software manual. Noth Tonawada, NY: Multi-Health Systems; 2000.
29. Santacreu J, Shih P, Quiroga M. DiViSA, test de discriminación visual simple de árboles [DiViSA, trees simple visual discrimination test]. Madrid: TEA Ediciones[Links]. 2010.
30. Jackson-Maldonado D, Thal V, Marchman V, Fenson L, Newton T, Conboy B. MacArthur. Inventario de desarrollo comunicativo. Madrid: TEA Ediciones; 2005.
31. Dunn L, Dunn L, Arribas D. Peabody, test de vocabulario en imágenes. Madrid: TEA Ediciones; 2006.
32. Cuetos F, Rodríguez B, Ruano E, Arribas D. Batería de Evaluación de los Procesos Lectores, Revisada - PROLEC-R. Madrid: TEA Ediciones; 2007.

33. Ramos J, Cuetos F. Evaluación de los procesos lectores (PROLEC - SE): en alumnos de tercer ciclo de Educación Primaria y Educación Secundaria Obligatoria. Madrid: TEA Ediciones; 2003.
34. Cuetos F, Ramos J, Ruano E. PROESC. Evaluación de los procesos de escritura. Publicaciones de Psicología Aplicada. Madrid: TEA Ediciones; 2002.
35. Wiig EH, Secord W, Semel EM. CELF preschool 2: clinical evaluation of language fundamentals preschool: Pearson/PsychCorp; 2004.
36. Reynolds C, Bigler E. Test de memoria y aprendizaje - TOMAL. Madrid: TEA Ediciones; 2001.
37. Rey A. Figura compleja de Rey. Test de copia de una figura compleja. Madrid: TEA Ediciones; 1980.
38. Rey A. Figura compleja de Rey. Test de copia de una figura compleja. Madrid: TEA Ediciones; 1980.
39. Benton A. TRVB. Test de retención visual de Benton. Madrid: TEA Ediciones; 1981.
40. Kamphaus R, Pérez-Hernández E, Sánchez-Sánchez F. Evaluación Clínica de la Memoria, ECM. Madrid: TEA Ediciones; (En prensa).
41. Beery KE. The Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-motor Integration: Beery VMI, with Supplemental Developmental Tests of Visual Perception and Motor Coordination, and Stepping Stones Age Norms from Birth to Age Six: NCS Pearson, Incorporated; 2004.
42. Cairns E, Cammock J. MFF-20. Test de emparejamiento de figuras familiares. Madrid: TEA Ediciones; 2002.
43. Portellano J, Martínez-Arias R, Zumárraga L. ENFEN. Evaluación neuropsicológica de las funciones ejecutivas en niños. Madrid: TEA Ediciones; 2011.
44. Gioia GA, Isquith PK, Guy SC, Kenworthy L. Behavior rating inventory of executive function. Child Neuropsychol. 2000 Sep;6(3):235-8. PubMed PMID: 11419452.
45. Gioia GA, Espy KA, Isquith PK. Behavior Rating Inventory of Executive Function-Preschool Version (BRIEF-P). Psychological Assessment Resources. 2001.
46. Garaigordobil M, Maganto C. SPECI. Screening de problemas emocionales y de conducta infantil. Madrid: TEA Ediciones; 2012.
47. Reynolds C, Kamphaus R. BASC: Sistema de evaluación de la conducta en niños y adolescentes. Madrid: TEA Ediciones; 2004.

48. Fernández-Pinto I. SP, Sánchez-Sánchez F, Carrasco M.A, Del Barrio V. Sistema de Evaluación de Niños y Adolescentes. Madrid: TEA Ediciones; 2016.

EVALUACIÓN DE LA ACTIVIDAD COMUNICATIVO-LINGÜÍSTICA INFANTIL Y SUS TRASTORNOS

Guzmán Pisón del Real

Universidad Complutense de Madrid

INTRODUCCIÓN

Desde que un bebé entra en contacto con los primeros sonidos lingüísticos hasta que es capaz de construir una frase gramaticalmente correcta, conseguir un lenguaje interno como vehículo para el pensamiento y, finalmente alcanzar un adecuado proceso lecto-escritor, tiene que resolver un sinnúmero de problemas. En el desarrollo evolutivo normativo, el niño es capaz de descubrir cómo funciona este sistema tan complejo, cómo está organizado, cuáles de sus rasgos son pertinentes y cuáles no, qué reglas lo dominan, cómo se utiliza para transmitir información y de qué manera se relaciona con su experiencia sobre el mundo. Pero, ¿ocurre lo mismo en un niño con patología comunicativo-lingüística?, ¿siguen el mismo desarrollo evolutivo?, ¿cómo resuelven la necesidad de construir un sistema que le permitirá comunicarse con los demás, expresar sus necesidades, sus sentimientos y, más adelante, sostener y compartir sus pensamientos?, ¿por qué, en ocasiones, no entienden ni producen el lenguaje?, ¿cómo se evalúa ese sistema de conocimiento lingüístico tan complejo y tan común entre los humanos? Estas cuestiones, en el ámbito de la logopedia, la neuropsicología y la

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

psicología del desarrollo, entre otras disciplinas, han promovido el estudio y la evaluación de las patologías comunicativo-lingüísticas infantiles, habiéndose convertido en una de las principales preocupaciones de la comunidad científica, sanitaria y educativa.

En los últimos años, el esfuerzo de los investigadores del campo de la logopedia y la neuropsicología, junto con los nuevos medios y técnicas audiovisuales disponibles para la extracción de datos experimentales y el avance paralelo de otras ciencias relacionadas (otorrinolaringología, neurofisiología, bioquímica, odontología, informática, etc.), han aportado una extraordinaria cantidad de información nueva y han dado un gran impulso al estudio y evaluación de los trastornos de la *comunicación*, el *lenguaje*, el *habla* y los trastornos relacionados con las funciones orofaciales verbales y no verbales, tales como la *fonación*, la *respiración* y la *alimentación*, abriendo cada vez nuevos caminos a la investigación.

El objetivo principal del presente capítulo consiste en tratar de explicar el proceso de evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y los trastornos en el neurodesarrollo del lenguaje más frecuentes, teniendo en cuenta que estos tienen un carácter multidimensional complejo.

EVALUACIÓN DE LA ACTIVIDAD COMUNICATIVO-LINGÜÍSTICA INFANTIL

Partiendo del hecho de que la evaluación y la intervención son constructos interactivos y multidimensionales, para que se pueda implementar un adecuado programa de intervención comunicativo-lingüístico es de suma importancia marcar la línea base; para ello, es necesario evaluar previamente al paciente y determinar cuáles son sus puntos fuertes y débiles. Entre los aspectos que se han de tener en cuenta en el proceso de evaluación se encuentran: la anatomofisiología; las capacidades cognitivo-lingüísticas, emocionales y de la personalidad; el rendimiento en las actividades de la vida diaria (básicas e instrumentales); la influencia de los diferentes contextos en los que el individuo se desenvuelve y la predisposición genética, entre otros. Además de lo anterior, evaluar la actividad comunicativo-lingüística supone determinar el nivel de eficacia y eficiencia en su desempeño y especificar en qué medida esta es normativa o está alterada. Por otro lado, ha de contemplar la obtención de información sobre la formulación explícita o implícita de los problemas y exigencias que planteen la estructura, el funcionamiento y el proceso del sistema.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

Uno de los modelos teóricos lingüísticos clásicos que siguen vigentes en la actualidad es el propuesto por Mayor ¹, quien considera que la actividad lingüística ha de tener en cuenta tres niveles básicos: estructural (organización de los diversos componentes), funcional (relaciones de causa/efecto entre las variables relevantes) y procesual (con indicación de los diversos tipos de procesos, la secuenciación y la forma de control de los mismos). Considerando la perspectiva estructural de dicho modelo se ha de evaluar los elementos de la actividad comunicativo-lingüística mediante cuatro dimensiones, niveles, componentes o unidades básicas de la actividad lingüística: la actividad del sujeto, el sistema lingüístico, el contexto y el texto. Todos ellos se integran en un sistema, de acuerdo con el patrón básico de comunicación, siendo la naturaleza de sus relaciones interactiva y bidireccional. Por tanto, se incluye en este modelo la actividad del hablante y del oyente, con el conocimiento del mundo y del sistema lingüístico que determinan la comprensión y producción textual.

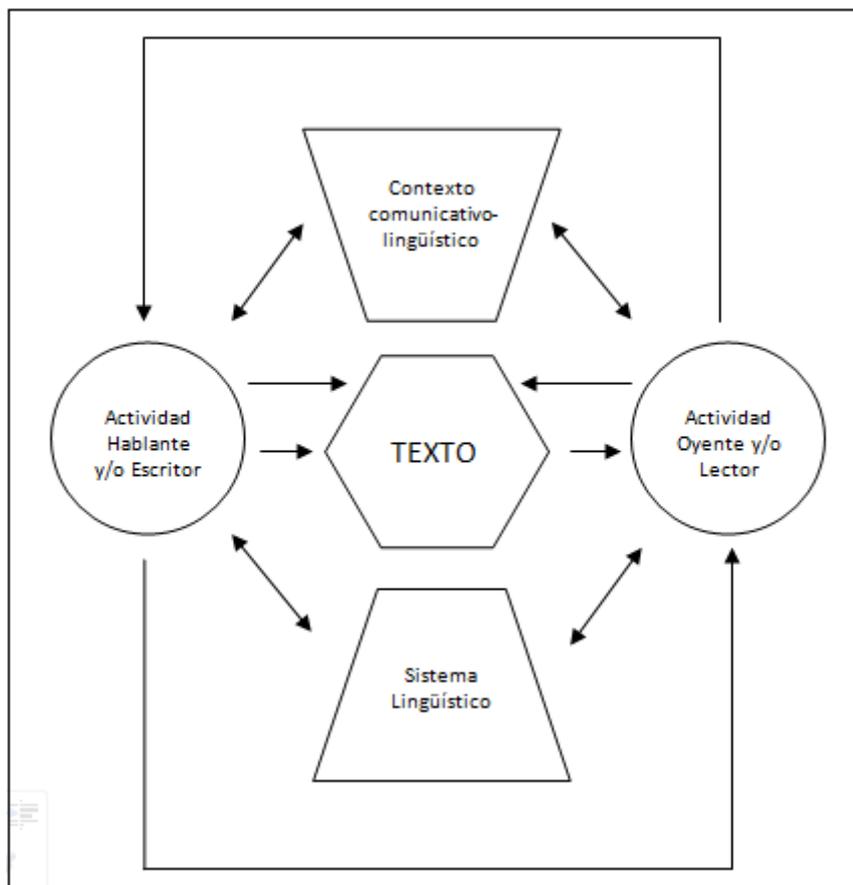


Ilustración 4-1. Modelo de la actividad lingüística: perspectiva estructural¹

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

Teniendo en cuenta lo anteriormente expuesto, en primer lugar se explicará la actividad del sujeto entorno a los *componentes funcionales y estructurales* de la lengua para posteriormente desarrollar los dos grandes aspectos de la actividad lingüística: la producción y la comprensión de enunciados según el *modelo de producción del lenguaje*.

Entre los *componentes funcionales* se encuentra:

- El nivel **pragmático** (uso del lenguaje), efectos esperados y buscados de los enunciados sobre el interlocutor y medios específicos utilizados en la comunicación, es decir, se trata del uso contextualizado y social del lenguaje^{2,3}.

- El nivel **prosódico**, hechos lingüísticos suprasegmentales, está constituida por la entonación, el acento de intensidad y la duración.

- El nivel **semántico** (contenido), se trata de la fusión resultante de los significados pragmático-prosódicos, léxicos, gramaticales y textuales. Teniendo en cuenta esto, se pueden situar y definir varios tipos de comprensión en función de cada uno de los niveles; así pues, la *Comprensión No Lingüística*, es aquella que consiste en decodificar el significado del mensaje a partir del contexto, de la pragmática y de la prosodia que emplea el emisor; la *Comprensión Léxica*, tiene como finalidad averiguar el sentido del mensaje a partir del significado de las palabras individuales y la *Comprensión Gramatical* emplea el léxico y la morfosintaxis para adivinar el sentido del mensaje; y por último, la *Comprensión Textual* encargada de decodificar el significado global que el oyente o lector percibe de un discurso o texto escrito.

Los *componentes estructurales*, aspectos formales del lenguaje (Forma), a su vez se dividen en tres niveles lingüísticos simultáneos:

- Nivel **fonético/fonológico** o nivel de la secuencia física de las unidades fónicas mínimas: fonemas y sonidos. Respecto a la *fonética*, esta se centra en analizar la naturaleza física y fisiológica de los sonidos físicos o dicho de otro modo, los aspectos motores del habla. Por otro lado, la fonología, se encarga de estudiar la representación ideal y mental de los rasgos distintivos, articulatorios y acústicos de los sonidos de la lengua. La conciencia del fonema implica la habilidad para manipular los fonemas que componen un término.

- Nivel **silábico**, en castellano este nivel es esencial dominarlo para el aprendizaje de la lectura y escritura. La conciencia silábica es el conocimiento explícito de que las palabras están constituidas por sílabas.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

- Nivel **morfosintáctico** nivel de las unidades con significado **gramatical**, analiza las clases de morfemas y el modo en el que es posible combinarlos. Lo referente a las clases de morfemas y el ordenamiento lógico gramatical constituye el plano morfológico. Todo lo referente a sus combinaciones, a las relaciones de las unidades superiores y a la organización secuencial de los enunciados y reglas que rigen la lengua corresponde al plano sintáctico.

- El nivel **léxico** o nivel de las unidades con significado léxico es aquel que estudia las clases de palabras (sustantivos, adjetivos, verbos, adverbios, nexos,...) desde distintos ámbitos.

Aunque no es el objeto de este capítulo desarrollar en profundidad el sistema de procesamiento comunicativo-lingüístico, para tener una mejor concepción sobre cómo es el funcionamiento del mensaje lingüístico oral, se ha creído conveniente explicar brevemente una parte de uno de los modelos del lenguaje que actualmente se emplea en el ámbito terapéutico, el Modelo de Compresión/Producción del Lenguaje. El esquema que se refleja en la [Ilustración 4-2](#) está desarrollado por Puyuelo⁴ e inspirado en el propuesto por Levelt⁵.

El primer nivel, denominado *conceptual-semántico*, se encarga de almacenar, procesar y elaborar la intención de comunicación, la ideación del mensaje y la selección de una o varias informaciones que se quieren comunicar. El resultado del funcionamiento del nivel conceptual-semántico es el mensaje preverbal, formado por estructuras semánticas relacionadas entre sí pero que aún no están organizadas gramaticalmente, dichas estructuras codifican las dimensiones y propiedades de la realidad que son expresadas por medio de la lengua compartida entre emisor y receptor.

El segundo nivel o *léxico-gramatical* se encarga de la elaboración productiva del mensaje lingüístico. Para poder llevar a cabo dicho proceso, los lemas, o elementos léxicos no articulados, son seleccionados del léxico mental por medio de diferentes reglas de activación y se organizan morfosintácticamente siguiendo las reglas gramaticales, elaborándose el mensaje lingüístico-verbal.

El tercer y último nivel es el *articulatorio*, o fonológico, en él se produce la organización fonológica del mensaje para finalmente ser producido verbalmente.

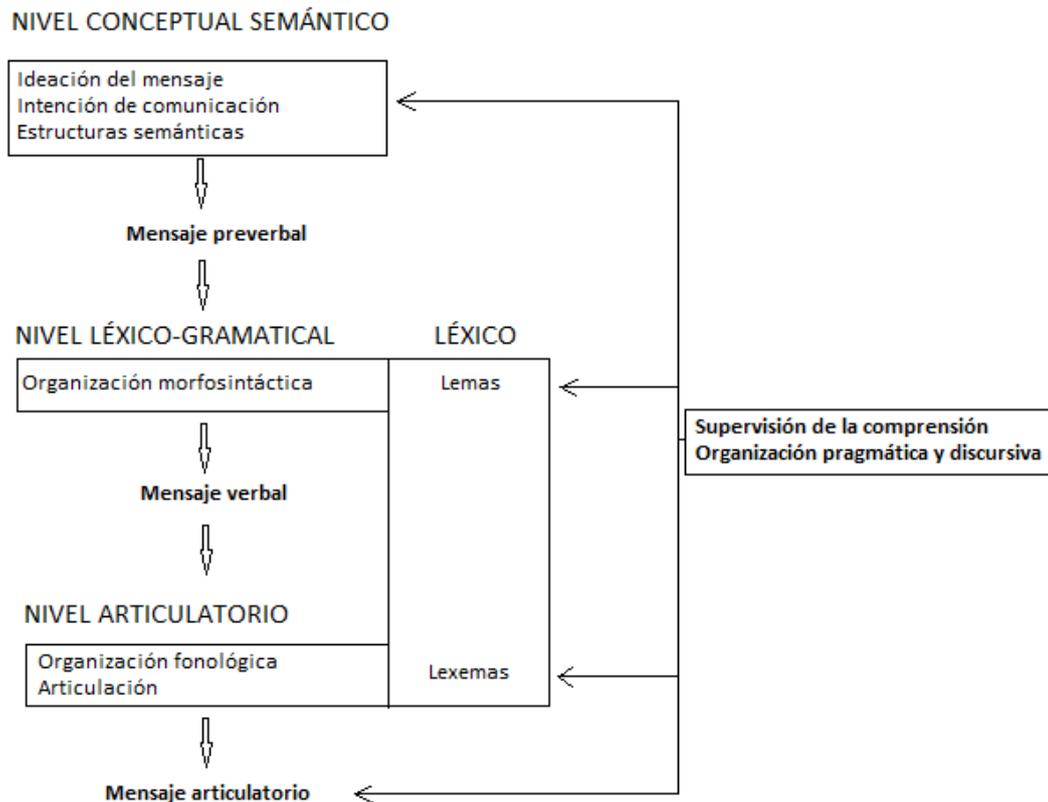


Ilustración 4-2. Modelo de producción del lenguaje⁴

Además de tener en cuenta la perspectiva estructural y funcional y los procesos de la actividad lingüística, para evaluar el sistema comunicativo-lingüístico en su totalidad, también se ha de contemplar la perspectiva procesual siendo necesario valorar los aspectos básicos e instrumentales de la vida diaria, físico-sensoriales, cognitivos, motivacionales, afectivo-emocionales y sociales; todo ello en interacción con el entorno; para ello, es conveniente contar con el punto de vista de otros profesionales que aportarán una visión holística de la situación/estado actual del niño, lo que permitirá ofrecer un mejor abordaje terapéutico.

OBJETIVOS DE LA EVALUACIÓN COMUNICATIVO-LINGÜÍSTICA

Tal y como se ha venido viendo, a nivel neurologopédico es importante detectar e identificar las necesidades que presenta el niño en base a los aspectos comunicativo-lingüísticos, establecer el nivel de conducta lingüística y medir los cambios de esta producidos durante el programa de intervención. Para conseguir dichos objetivos, se han tenido en cuenta, entre otros, algunos criterios establecidos por Gallardo y Gallego⁶, para conseguir dichos objetivos terapéuticos es necesario:

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

- Determinar el nivel de desarrollo de las bases anatómico-funcionales, dimensiones y procesos del lenguaje.
- Decidir y poner en práctica los procedimientos de evaluación más adecuados según las características personales y contextuales.
- Comparar la actividad comunicativo-lingüística del paciente con la conducta considerada normal en su grupo de referencia.
- Establecer los objetivos de la primera evaluación mediante programas de estimulación e intervención logopédica.
- Derivar a otros profesionales para que realicen las evaluaciones complementarias pertinentes, en caso necesario.
- Realizar evaluación de seguimiento, si el tratamiento lo requiere.
- Comprobar la naturaleza del cambio para variar los contenidos y/o procedimientos de intervención mediante la valoración del programa de intervención.
- Establecer nuevos objetivos o modificar los existentes, en función de los resultados obtenidos en la valoración de seguimiento del programa de intervención.

PROCESO DE EVALUACIÓN DEL LENGUAJE

El proceso de evaluación ha de pasar por una serie de fases. En primer lugar, se ha de elaborar la *historia clínica* del paciente recabando información sobre la conducta comunicativo-lingüística del niño en todos los contextos, tanto con su grupo de iguales como individualmente. Posteriormente, se ha de realizar una *exploración clínica* detallada describiendo y cuantificando las conductas alteradas; todo ello, permitirá al clínico determinar el grado de severidad ante el que se encuentra y poder establecer el *diagnóstico* oportuno.

Basándonos en la propuesta de Muñoz y cols. de 2004, a continuación se muestran los pasos específicos que se han de tener en cuenta en el proceso de evaluación del lenguaje:

1. Realización de una entrevista a los padres o tutores legales. En este momento se recogen datos sobre la *historia clínica* de forma exhaustiva: los antecedentes personales y familiares, el motivo de consulta, el contexto familiar y comunicativo. Es importante recopilar y analizar informes de otros

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

profesionales. Todo ello aportará información relevante para el diagnóstico y pronóstico y permitirá establecer la línea base donde se encuentran los déficits.

2. Formulación de hipótesis sobre las causas de las alteraciones a partir de la información aportada.
3. Selección de las tareas de evaluación. Aquí el logopeda especializado cuenta con las pruebas estandarizadas, como con otros procedimientos no estandarizados que utiliza para cada caso concreto, que le permiten conocer más sobre el funcionamiento del paciente.
4. Realización de las pruebas y posterior registro, cuantitativo y cualitativo, de su ejecución.
5. Con los datos arrojados por el estudio inicial, el logopeda intenta dar una explicación a las dificultades encontradas, partiendo siempre de un modelo de procesamiento del lenguaje normal.
6. Refutación o confirmación de hipótesis según los resultados.
7. Elaboración de informes.
8. Devolución de la información recogida en el proceso de evaluación a la familia.

Además de lo expuesto anteriormente, durante la evaluación se recogerá información relevante de carácter subjetivo a través de la observación directa: comportamiento del niño, nivel atencional, interacción con el examinador, nivel de colaboración, etc.

EVALUACIÓN DE LAS CAPACIDADES COMUNICATIVO-LINGÜÍSTICAS EN LA INFANCIA

Tras la valoración de la historia clínica, y para poder identificar las alteraciones y necesidades que presenta un sujeto con patología comunicativo-lingüística, se llevará a cabo una evaluación individual de sus capacidades:

- **Bases anatómicas y funcionales:** La evaluación neurologopédica requiere una valoración de la Estructura, Función y Sensibilidad de las estructuras orofaciales verbales y no verbales (respiración, alimentación y articulación) para determinar si existe o no incompetencia de las mismas. Dicha evaluación se llevará a cabo siguiendo un protocolo de *evaluación orafacial y miofuncional*.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

- Las **dimensiones y procesos del lenguaje**: Siguiendo el Modelo pluridimensional del lenguaje Bloom y Lahey⁷, todo estudio y evaluación de los problemas y trastornos del lenguaje debe analizar y conocer cómo son las relaciones entre las dimensiones básicas en el desarrollo evolutivo del lenguaje de un sujeto, el procesamiento cognitivo de la información y la interacción social del sujeto con el entorno. Para ello, establecieron un modelo de interrelaciones entre: FORMA (fonética-fonología y morfosintaxis), CONTENIDO (semántica) y USO (pragmática) de los mensajes lingüísticos (Ilustración 4-3).

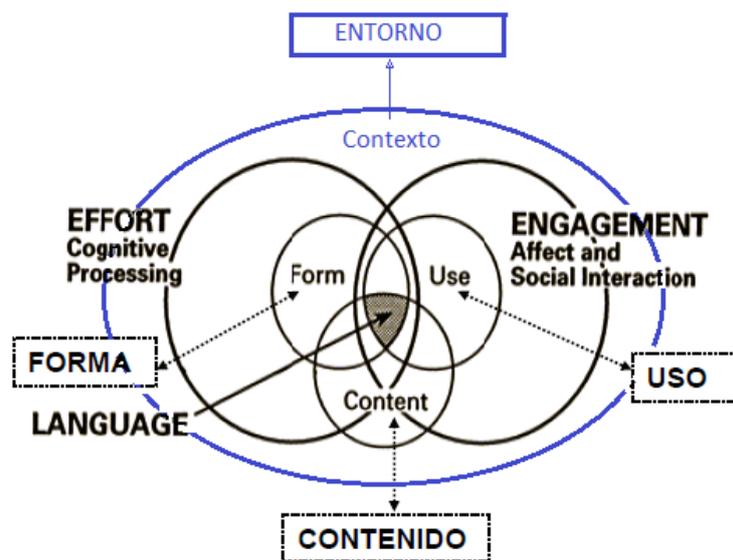


Ilustración 4-3. Adaptado del Modelo Pluridimensional de la Adquisición del Lenguaje de Bloom y Lahey⁷

Además de las dimensiones del lenguaje, a nivel oral, se deben tener en cuenta los procesos de comprensión/percepción y producción, todo ello en interacción con el contexto en el que se desenvuelve el sujeto. En la [Tabla 4-1](#) se exponen algunos ejemplos sobre la evaluación de cada uno de los niveles teniendo en cuenta dichos procesos.

Niveles Lingüísticos	Producción	Comprensión
Nivel Fonémico Fonética y Fonología	PAF, Bosch, forma del PLON	Audiometría, logoaudiometría, THM, EDAF.
Nivel Silábico Sílabas	PAF	PAF, THM.
Nivel Palabra Léxico y Morfología	Test de Vocabulario de Boston Lámina de denominación, ITPA: repetición palabras y pseudopalabras.	Peabody y ITPA: cierre gramatical.
Nivel Gramatical Sintaxis	TSA: expresión	CEG, TSA: comprensión
Nivel Textual Discurso hablado conversación	Láminas del PLON, Descripción viñetas. Habla conversacional.	Prolec-R

Tabla 4-1. Niveles lingüísticos del lenguaje oral

Respecto a la evaluación de los aspectos **FORMALES** del lenguaje, se consideraría necesario tener en cuenta los siguientes niveles:

- El **Fonético-Fonológico** que permitiría conocer el funcionamiento de los aspectos segmentales y suprasegmentales. En la evaluación de los segmentales se ha de analizar tanto el nivel de percepción auditiva como la correcta articulación de los fonemas, en lenguaje repetido como espontáneo, así como los procesos fonológicos. Entre los instrumentos que pueden utilizarse se encuentra el ELA de Equipo Albor, la prueba de desarrollo fonológico de Laura Bosch. También podemos utilizar listados de palabras con fonemas en

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

distintas posiciones, presentándolas a nivel espontáneo a partir de láminas en imitación.

En los suprasegmentales se ha de tener en cuenta la prosodia (tono, el acento de intensidad y la duración), la entonación y el ritmo. Pese a que estos aspectos se suelen estudiar en el ámbito de la fonética y fonología, debido a su estrecha relación con las estructuras oracionales se considera conveniente tratarlos en el nivel gramatical para su correcta evaluación.

- El **nivel Silábico**, se dedicaría a analizar la correcta articulación, la complejidad de las estructuras silábicas y la segmentación silábica entre otras cuestiones. Una de las pruebas empleadas para valorar dicho aspecto es el Test de habilidades metalingüísticas.
- El **nivel Palabra**, se centraría por un lado en valorar distintos aspectos relacionados con el acceso al léxico tales como la frecuencia de uso, longitud, imaginabilidad de la palabra, etc.; y por otro, la flexión, las categorías gramaticales y los diversos procesos de formación de palabras (derivación, composición, etc.). Algunas pruebas que pueden emplearse para evaluar dicho aspecto son el McCarthut, el test ALI (en proceso de publicación), la subprueba de expresión verbal (ITPA) o el Peabody-III.
- El **nivel Gramatical** se determinará observando el tipo de oraciones que el sujeto expresa o comprende: empleo de frases simples y producción de oraciones compuestas coordinadas y subordinadas, además de la complejidad de los sintagmas. Para evaluar dicho nivel se pueden emplear el TSA, el BLOC y/o el CEG.
- El **nivel Discursivo** se centra en analizar la desenvolvura de los diferentes tipos de enunciados tales como narraciones, descripciones, diálogos y monólogos. Esta evaluación puede realizarse a partir de muestras de lenguaje espontáneo en diferentes contextos, mediante conversación, narración de cuentos o historias y descripción de láminas. Utilizaremos índices como la LME (longitud media de enunciados) y pruebas tales como la descripción de la lámina de la PLON.

El **CONTENIDO** del lenguaje trata de evaluar los significados gramaticales y léxicos, tanto los proposicionales como los referenciales. Supone el conocimiento y uso de la categorización semántica, analogías, sinónimos y antónimos, amplitud y riqueza de los

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

significados, nivel de vocabulario receptivo y expresivo y la definición de palabras, entre otros aspectos. Para su evaluación utilizaremos instrumentos tales como el apartado “contenido” del PLON; las subpruebas de comprensión, asociación y fluidez verbal del ITPA; el test Peabody de vocabulario receptivo en imágenes, el BLOC, etc.

La evaluación del **USO** del lenguaje se realizará a partir del análisis de muestras del lenguaje. Es importante conocer el desarrollo de las funciones comunicativas del lenguaje, el grado de iniciativa en la comunicación, el ajuste y el respeto de los turnos conversacionales y la modalidad o medio que utiliza para hacer llegar al interlocutor el mensaje. Para la evaluación de las funciones comunicativas seguiremos a Halliday⁸, quien analizó las conductas gestuales y vocálicas del niño. En primer lugar, se ha de determinar si este utiliza el lenguaje a nivel interpersonal: para pedir u obtener cosas de los demás (función instrumental y reguladora), para relacionarse con los demás (función interaccional), para compartir (función declarativa o informativa), para obtener información (función heurística). Además debemos valorar cómo es su nivel intrapersonal, es decir si es capaz de elaborar mensajes de forma creativa (función imaginativa) y de regular su propia acción y la conducta en interacción con los demás (función autorreguladora). Ver [Tabla 4-2](#).

Halliday	
Función Interactiva	La finalidad de estas conductas es iniciar un contacto con el interlocutor o mantener la atención del adulto que interacciona con el niño/a.
Función Instrumental	Los niños pretenden que el adulto les alcance un objeto alejado, gesticulando, acompañándose con el ritmo del cuerpo o repitiendo el gesto con las vocalizaciones correspondientes.
Función Reguladora	Los niños pretenden que el interlocutor ejecute una acción determinada, por ejemplo, que les coja en brazos.
Función Informativa	Los niños quieren dirigir la atención del interlocutor hacia un objeto o a los acontecimientos que les produce curiosidad o asombro.
Función Personal	Los niños pretenden expresar su propia individualidad. Dentro de esta categoría se incluyen: el rechazo, como respuesta a las propuestas de los demás, o bien la participación, que indica la satisfacción o el interés ante una propuesta del adulto.
Función Heurística	Los niños usan el lenguaje como medio para investigar y conocer la realidad.
Función Imaginativa	Los niños emplean el lenguaje para crear entornos mentales cada vez menos sometidos a la realidad inmediata.

Tabla 4-2. Funciones comunicativas tempranas según Halliday

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

- **Producción y comprensión lectoescritora.** Por último, se debe obtener información sobre la competencia en la lectoescritura en todos sus niveles (procesamiento perceptivo-visual, fonológico, semántico, sintáctico y textual). Asimismo, es de gran relevancia conocer los aspectos lingüísticos que puedan estar influyendo en la adquisición del lenguaje lectoescritor como es la competencia en habilidades metafonológicas. En la [Tabla 4-3](#) se puede ver una muestra de las pruebas de lectoescritura más empleadas en la práctica clínico-educativa.

Niveles Lingüísticos	Producción Lectora	Producción Escrita. Aspectos motores	Comprensión Lectora	Comprensión escrita
Nivel Letra Fonética y Fonología	TALE, PROLEC-R	TALE	Señalar letras que se nombran.	Conciencia fonológica en escritura espontánea o dictado
Nivel Silábico Sílaba	TALE	TALE, PROESC	Señalar sílabas que se le nombran.	Conciencia silábica en escritura espontánea o dictado.
Nivel Palabra Léxico y Morfología	PROLEC-R	PROESC, TALE: Escritura espontánea	PROLEC-R (Tareas de decisión léxica)	Escritura espontánea: regulariza tiempos verbales.
Nivel Gramatical Sintaxis	TALE	PROESC, TALE	PROLEC-R, PROLEC-SE	Descripción y orden de tres láminas.
Nivel Textual	TALEC, PROLEC-R, PROLEC-SE	PROESC (Grafía)	PROLEC-R, PROLEC-SE (Signos de puntuación)	PROESC (Descripción de una película sobre como planifica la escritura y como es su coherencia)

Tabla 4-3. Niveles lingüísticos del lenguaje escrito

PROCEDIMIENTOS DE EVALUACIÓN

Para la evaluación de la competencia comunicativo-lingüística en la población infantil es frecuente emplear entrevistas, registros y observaciones estructuradas; pruebas de tipo normativo; pruebas y exámenes criteriosales; muestras de comunicación espontánea y autoevaluaciones. Para una mayor información consúltese Puyuelo⁴.

Entrevistas, registros y observación estructurada.

Las listas de datos o entrevistas, los registros y las escalas de observación están diseñados para identificar la frecuencia relativa de aparición de determinadas conductas comunicativo-lingüísticas y el grado de severidad. Gracias a ello podremos identificar los puntos fuertes y débiles del sujeto pudiendo acercarnos al establecimiento y relevancia del problema.

Pruebas de tipo normativo.

Están diseñadas principalmente para verificar y elaborar el diagnóstico del trastorno del lenguaje, basándose en la comparación estadística de los resultados del sujeto frente al grupo normativo de su misma edad; determinar el grado, el alcance y la naturaleza primaria del trastorno del lenguaje; establecer la necesidad de una intervención sobre el lenguaje y determinar la necesidad de utilizar otras estrategias metodológicas para la consecución de objetivos relacionados con las actividades diarias de tipo formal y/o instrumental⁹.

Pruebas y exámenes criteriosales

Están creadas para examinar el contenido del lenguaje, la adquisición de las reglas y habilidades y uso del lenguaje en un contexto determinado¹⁰. Pueden ser útiles para validar los resultados de un test, patrones de respuesta y errores u observaciones; identificar los objetivos de la intervención y conocer los resultados. También pueden utilizarse para corroborar los resultados de patrones de respuestas erróneas referidas a la norma, para determinar los objetivos de la intervención y para mostrar el progreso de los resultados derivados de una evaluación. Un ejemplo de prueba objetiva y criterial muy utilizada en la práctica clínica logopédica es el BLOC.

Muestras de comunicación espontánea

Es recomendable realizar un análisis de muestras de habla espontánea en situaciones de comunicación normalizada para evaluar el lenguaje expresivo. Según Belinchón y cols.¹¹,

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

el discurso representa una conducta comunicativa que implica, por una parte, un buen procesamiento lingüístico que permite elaborar enunciados gramaticales, y por otra parte, un conocimiento apropiado que favorezca la adecuación de estos enunciados a los objetivos de la interacción comunicativa. Algunas de las manifestaciones del habla espontánea que resultan interesantes son: la organización o estructura, la conceptualización y elaboración (nivel de abstracción y detalles), el recuerdo de hechos o detalles (nombres, fechas, lugares o cualidades), la coherencia y cohesión (consistencia de la estructura lógica y superficial), las normas y acuerdos lingüísticos (semántica, sintaxis y pragmática), la mecánica del habla (articulación, velocidad, fluidez y entonación). A nivel escrito, siempre que sea posible, es conveniente que el paciente elabore un texto con objeto de valorar el empleo de signos de puntuación, uso de mayúsculas, la capacidad que presenta de cohesión y coherencia textual, etc.).

Autoevaluación

Las autoevaluaciones pueden obtenerse a través de registros, entrevistas, interacciones pregunta-respuesta estructuradas, informes de la ejecución en alguna de las categorías lingüísticas, relato de anécdotas e intercambios de cartas y notas. Su objetivo radica en conseguir que el paciente asuma su problema comunicativo-lingüístico escuchando la descripción que realiza de: sus puntos fuertes y débiles, las implicaciones del problema en la vida diaria, sus emociones y reacciones, sus estrategias de afrontamiento y compensación y sus objetivos para el futuro. A partir de ahí podremos comparar los resultados obtenidos por el sujeto con los resultados de otras evaluaciones anteriores (p.ej., referidas al criterio o a la norma, observaciones del evaluador).

MATERIAL ESTANDARIZADO. PRUEBAS EN CASTELLANO

Prácticamente la mayoría de los test generales o baterías de exploración del lenguaje adaptadas a nuestro idioma tienen más de una década. Teniendo en cuenta que no es el objetivo de este capítulo hacer una revisión exhaustiva de las pruebas y escalas de evaluación en este ámbito, ni describir un proceso de evaluación cerrado y con un orden prefijado, sino establecer una guía general que incluya los elementos centrales del proceso de evaluación, a continuación se procederá a explicar alguna de las pruebas más representativas para la población infantil que evalúan los diversos aspectos lingüísticos.

Inventario de desarrollo comunicativo de MacArthur¹²

Aplicable a niños entre 8 y 30 meses mediante dos inventarios: “Vocalizaciones, primeras palabras y gestos” (8 a 15 meses) y “Vocalizaciones, palabras y gramática” (16 a 30 meses). Evalúan el proceso normal de adquisición temprana del lenguaje mediante un conjunto de manifestaciones diversas: gestos prelingüísticos, vocalizaciones prelingüísticas, vocabulario y gramática. Las características de este instrumento lo hacen especialmente útil en la actividad clínica, para el diagnóstico y tratamiento de las dificultades del lenguaje en las etapas tempranas del desarrollo, y en el campo de la investigación como herramienta esencial para estudiar los procesos de adquisición del lenguaje y de las habilidades de comunicación.

Escala Reynell para evaluar el desarrollo del lenguaje¹³

Prueba aplicable a niños cuyas edades están comprendidas entre 1,6 y 4,6 años. Evalúa la capacidad de comprensión y expresión verbal permitiendo determinar el nivel evolutivo del niño.

Batelle inventario de desarrollo¹⁴

Prueba dirigida a niños hasta los 8 años. Evalúa las habilidades en el desarrollo y facilita el diagnóstico de posibles deficiencias en cinco áreas: personalidad/social, adaptativa, motora, comunicativa y cognitiva.

Cuestionario de Madurez neuropsicológica infantil (CUMANIN)¹⁵

Se aplica a niños entre 3 y 6 años. Evalúa de forma sencilla y eficaz diversas áreas que repercuten en las dificultades del desarrollo del niño en edad preescolar: psicomotricidad, lenguaje, atención, estructuración espacial, visopercepción, memoria, estructuración temporal y lateralidad.

Test Illinois de aptitudes psicolingüísticas (ITPA)¹⁶

La edad de aplicación es de 2,5 a 10,5 años. Se trata de una prueba muy completa que nos va a permitir detectar posibles fallos o dificultades en el proceso de comunicación (deficiencias en la percepción, interpretación o transmisión) que son causa de la mayoría de los problemas del aprendizaje escolar. Además de ello, nos ofrece la posibilidad de obtener una edad de desarrollo psicolingüístico y/o explorar ítems que hacen referencia a diversos procesos comunicativo-lingüísticos.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

Desarrollo de la morfosintaxis en el niño (TSA)¹⁷

Su edad de aplicación es de 3 a 7 años. El test propone diez pasos para la evaluación de las primeras etapas de la construcción morfosintáctica, estudiando para ello dos procesos: la comprensión y expresión morfosintáctica.

PLON-R. Prueba de lenguaje oral de Navarra¹⁸

Se trata de una prueba screening indicada para niños entre 3 y 6 años que registra los niveles fonético-fonológico, morfosintáctico, semántico y pragmático. Se trata de una de las pocas pruebas que incorpora el modelo de Bloom y Lahey⁷ y que tiene en cuenta los aspectos pragmáticos.

Prueba para la evaluación fonológica del habla infantil¹⁹

El rango de edad para su aplicación es desde los 3 hasta los 7 años y 11 meses. Evalúa el desarrollo fonológico del habla infantil.

Registro fonológico inducido²⁰

La edad de aplicación se sitúa entre los 3 y los 6,5 años. Evalúa la expresión espontánea y la repetición.

Examen logopédico de la articulación (ELA-ALBOR)²¹

Se trata de una prueba que evalúa la fonética y la fonología en niños de 3 a 6 años. Recoge combinaciones fonéticas que en otras pruebas están ausentes incluyendo diptongos, triptongos, combinaciones consonánticas, etc.

Test de Vocabulario en imágenes (PEABODY)²²

Aplicable a niños de 2,5 a 18 años. Es empleado para detectar dificultades en la comprensión léxica.

Batería del lenguaje objetiva y criterial (BLOC)²³

El rango de edad se sitúa entre los 5 y los 14 años. Su principal ventaja radica en que realiza un análisis profundo del nivel morfológico, semántico, sintáctico y pragmático. Examina además el uso de las reglas de plurales, posesivos, tiempos verbales y formas irregulares. Dispone de una versión informatizada (Bloc-Info) con dos niveles de pasación: completa y una versión screening.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

Evaluación de la discriminación auditiva y fonológica (EDAF)²⁴

Prueba aplicable a niños de 2 a 8 años. Dispone de un libro con imágenes y un CD con sonidos. Consta de cinco subtest: discriminación de sonidos del medio, discriminación figura-fondo, discriminación fonológica de palabras y logotomas, y memoria secuencial auditiva.

Valoración de la percepción auditiva²⁵

El objetivo de esta prueba es valorar la percepción auditiva en la discapacidad auditiva y en otras patologías. Evalúa la discriminación y reconocimiento de ruidos, figura-fondo, cualidades sonoras, análisis y asociación auditiva; el reconocimiento de las cualidades sonoras, onomatopeyas, palabras, frases y discurso; la discriminación auditiva de palabras y frases; la síntesis y cierre auditivo y los rasgos suprasegmentales.

Comprensión de estructuras gramaticales (CEG)²⁶

Empleada para niños de 4 a 11 años. Detecta dificultades de comprensión gramatical y la evaluación de la aptitud receptivo-visual a nivel sintáctico.

Batería de evaluación de los procesos lectores, revisada (PROLEC-R)²⁷

El rango de aplicación es de 6 a 12 años (1º a 6º de Educación Primaria). Su objetivo radica en averiguar qué componentes del sistema lector están fallando en los niños que no consiguen aprender a leer. La prueba está basada en el modelo cognitivo centrándose en los procesos que intervienen en la comprensión del material escrito: Identificación de letras, Reconocimiento de palabras, Procesos sintácticos y Procesos semánticos.

Evaluación de los procesos lectores (PROLEC-SE)²⁸

La aplicación de la prueba es de 10 a 16 años (5º de Educación Primaria hasta 4º de Educación Secundaria Obligatoria). Su objetivo consiste en evaluar no solo la capacidad lectora global sino, sobre todo, los procesos cognitivos implicados y las estrategias utilizadas. La batería consta de seis tareas agrupadas en tres bloques, correspondientes a cada uno de los principales procesos que componen el sistema de la lectura: léxico, sintáctico y semántico.

Evaluación de los procesos de escritura (PROESC)²⁹

El rango de aplicación es de 8 a 16 años (3º de Educación Primaria hasta 4º de Educación Secundaria Obligatoria). El objetivo de la batería es detectar dificultades mediante la evaluación de los aspectos que constituyen el sistema de escritura. Los aspectos evaluados son el dominio de las reglas ortográficas, de acentuación y de conversión fonema-grafema, el

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

uso de las mayúsculas y de los signos de puntuación, el conocimiento de la ortografía arbitraria y la planificación de textos narrativos y expositivos.

Batería de evaluación de la lectura: BEL³⁰

La Batería BEL va dirigida a niños entre 8 y 12 años. Tiene como objetivo la evaluación de los procesos implicados en la lectura. La evaluación se realiza a través de varios subtests: percepción de diferencias, emparejamiento palabra-dibujo, memoria a corto plazo, deletreo, lectura, decisión léxica, reglas ortográficas, verificación de atributos, morfología de las palabras, relaciones semánticas, concordancias, comprensión de oraciones y comprensión de un texto.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

Test	Editor	Fonét./Fonol.	morf.	sint.	sem.	prag.	Otros aspectos
Inventario de desarrollo comunicativo de MACARTHUR	TEA						Desarrollo evolutivo lingüístico
Escala Reynell para evaluar el desarrollo del lenguaje	MEPSA						Comprensión y expresión lingüística
BATELLE. Inventario de Desarrollo	TEA						Desarrollo evolutivo
Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil (CUMANIN)	TEA						Evaluación neuropsicológica
Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas (ITPA)	TEA						Aptitudes psicolingüísticas
Desarrollo de la Morfosintaxis en el niño (TSA)	CEPE		*	*			
Prueba del Lenguaje Oral de Navarra (PLON-R)	TEA	*	*	*	*	*	
Evaluación fonológica del habla infantil	MASSON	*					
Registro fonológico inducido	CEPE	*					
Examen logopédico de la articulación (ELA-ALBOR)	ALBOR	*					
Test de vocabulario en imágenes (Peabody)	MEPSA				*		
Batería del Lenguaje Objetiva y Criterial (BLOC)	MASSON		*	*	*	*	
Evaluación de la discriminación Auditiva y Fonológica	LEBÓN	*					
Valoración de la Percepción Auditiva	MASSON	*					
Comprensión de Estructuras Gramaticales (CEG)	TEA			*	*		
PROLEC-R	TEA						Lectura
PROLEC-SE	TEA						Lectura
PROESC	TEA						Escritura
Batería de evaluación de la lectura: BEL							Lectura

Tabla 4-4. Test estandarizados en castellano en función del área que evalúan

TRASTORNOS DE LA ACTIVIDAD COMUNICATIVO-LINGÜÍSTICA

Existe un trastorno de la actividad comunicativo-lingüística cuando se produce una anomalía, perturbación, retraso y/o desvío de la norma lingüística, psicológica y sociológica, vigente en la comunidad que implica que el lenguaje no sea eficaz, no sirva adecuadamente para pensar o para comunicar, de manera directa o indirecta por sus consecuencias sobre el medio³¹. En base a ello, podemos definir los trastornos del lenguaje como alteraciones, que dificultan, imposibilitan, distorsionan, la comunicación y/o la cognición a través del lenguaje, afectando no solo a aspectos de procesamiento lingüístico (fonético-fonológicos, morfosintácticos, semánticos o pragmáticos tanto en el nivel de recepción o comprensión-decodificación como de expresión o producción-codificación), sino también anatomofisiológicos, intelectuales y de la personalidad, interfiriendo en el rendimiento de las actividades de la vida diaria, en las relaciones sociales y familiares de los individuos afectados y, por tanto, en su adaptación al medio.

El desarrollo del lenguaje sufre retrasos y desviaciones de la norma entre el 10-15% de los niños menores de 6 años³². Aunque estas cifras de prevalencia media son altas, en realidad más de dos terceras partes de estas alteraciones están en el límite de la variabilidad normal (retraso articulatorio, retraso simple del lenguaje) y remiten espontáneamente o con ayuda logopédica mínima durante el periodo preescolar. Así, a partir de 6-7 años queda sólo un 4,5% de niños que padecen trastornos permanentes del lenguaje de diversa naturaleza: 0,3% de escolares tienen déficits instrumentales de audición o de los órganos mecánicos fonoarticulatorios, el 2,2% padecen retraso mental o trastornos de la gama autista y el 1,5% de la población escolar trastorno específico del lenguaje³³.

En el presente capítulo, la clasificación que se ha llevado a cabo para explicar los trastornos de la actividad comunicativo-lingüística es la diseñada por Gallego³⁴ en el Proyecto ANECA, elaborada para el título del grado en Logopedia. Dicha clasificación está basada en diversos criterios: sintomatológicos, topográficos, funcionales, etiológicos generales y temporales. Dado el contexto neuropsicológico en el que se encuentra inmerso el presente capítulo se expondrán sólo aquellos trastornos del lenguaje infantil que suscitan mayor interés en este ámbito: los trastornos en la adquisición y desarrollo del lenguaje y los trastornos adquiridos del lenguaje infantil por lesión neurológica.

TRASTORNOS EN LA ADQUISICIÓN Y DESARROLLO DEL LENGUAJE

Trastornos específicos en el desarrollo del lenguaje

El *Retraso Simple del Lenguaje*, podríamos definirlo como el retardo en la evolución madurativa del niño en los aspectos del lenguaje: fonético-fonológico y morfosintáctico, con diferentes niveles de gravedad, no presentándose alteración evidente en las capacidades mental, sensorial, motora o relacional. La característica fundamental es el evidente retraso en el lenguaje productivo junto a una aparente buena comprensión, pudiendo ir asociado con frecuencia a un retraso ligero de tipo psicomotor y de un retraso en la expresión gráfica. Aunque con diferencia temporal siguen los hitos evolutivos y suelen responder adecuadamente a la intervención logopédica.

El *Retraso Simple del Habla* se produce por una adquisición tardía y una evolución más lenta en el desarrollo neurológico. El habla se ve afectada no solo en su aspecto fonético – fonológico (en más de un fonema), sino también en el nivel morfosintáctico, pudiendo encontrar problemas de concordancia de número, género o tiempo verbal, coordinación de tiempos verbales, etc.

El *Trastorno específico del lenguaje* (TEL) es una dificultad innata, duradera y relativamente autónoma para la adquisición y manejo del código lingüístico³⁵. Se trata de una perturbación severa de la elaboración y/o recepción del lenguaje, presente en un niño de inteligencia normal que no tiene trastornos sensoriomotores presentando un desarrollo no homogéneo. Los niños con TEL no son capaces de organizar adecuadamente el lenguaje y, por lo tanto, de poderlo manejar, emplear y utilizar. El lenguaje siempre se ve afectado a nivel expresivo y frecuentemente a nivel receptivo, diferenciándose principalmente que forman dos subgrupos: trastorno específico del lenguaje tipo expresivo (TEL-E) y trastorno específico del lenguaje subtipoexpresivo-receptivo (TEL-ER).

La *Dislalia* es un trastorno en la articulación del habla causado por una incapacidad funcional y/o representacional para articular adecuadamente uno o varios fonemas. Actualmente la clasificación más empleada por los logopedas es la siguiente:

Dislalia fonética (Trastorno Fonético, según otros autores) es un trastorno en el que se ve afectada la articulación del habla, causado por una inadecuada función de alguno de los órganos de articulación. Las dislalias fonéticas o práxicas afectan a la ejecución motriz o

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

producción del habla más allá de los 4 años provocando errores articulatorios estables y persistentes en lenguaje espontáneo, repetido o imitado. Suelen darse errores de omisión, sustitución o distorsión.

Dislalia fonológica (Trastorno Fonológico) se trata de una alteración en la articulación del habla, causado por una inadecuada conceptualización de los rasgos distintivos de los fonemas y que tiene como reflejo una inadecuada articulación del habla. Por norma general, los niños que padecen dicha patología pueden articular los sonidos de forma aislada pero no integrarlos en palabras; suelen ser errores inestables con mayor afectación del lenguaje espontáneo siendo las sustituciones, omisiones de sílabas y asimilaciones los errores más frecuentes.

Trastornos en los que el desarrollo del lenguaje se ve retrasado o alterado por falta de estimulación o condiciones ambientales adversas:

Trastornos del lenguaje por privación social: en dicha categoría se incluyen todos los problemas del lenguaje secundarios a carencias del entorno, tales como la privación física y la social. El lenguaje, por norma general, aparece más tarde de lo habitual y evoluciona lentamente aunque su pronóstico suele ser positivo, respondiendo adecuadamente a la intervención lingüística.

Dificultades del lenguaje y el habla asociadas a contextos multiculturales y plurilingüismo: la copresencia de dos o más sistemas lingüísticos distintos en el repertorio de una comunidad y en un mismo sujeto conlleva, en numerosas ocasiones, alteraciones en el lenguaje oral y/o escrito que suelen estar corregidos al final de la primera década de vida, momento en el que los idiomas tienden a equilibrarse en todas sus vertientes lingüísticas.

Trastornos en los que el desarrollo se ve retrasado o alterado por déficit cognitivos graves:

Trastornos del lenguaje en la discapacidad intelectual: según la American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (AAIDD) la discapacidad intelectual se caracteriza por limitaciones significativas en el funcionamiento intelectual y en la conducta adaptativa que se manifiesta en habilidades adaptativas conceptuales, sociales, y prácticas. Como reflejo de ello, el funcionamiento comunicativo y lingüístico es significativamente inferior a la media, presentando además limitaciones sustanciales en el desenvolvimiento cotidiano de actividades de la vida diaria, tanto básicas como instrumentales.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

Trastornos del lenguaje y la comunicación en autismo y los trastornos generalizados del desarrollo (TGD): los TGD son una perturbación grave y generalizada de varias áreas del desarrollo que implica: habilidades para la interacción social, para la comunicación y presencia de comportamientos, intereses y actividades estereotipadas. Dentro de este grupo de trastornos destacamos el autismo estando vigente la definición de 1943 ofrecida por Kanner, con sus tres núcleos de trastornos: alteraciones cualitativas de la relación, trastornos de la comunicación y lenguaje y falta de flexibilidad mental y comportamental. Los aspectos lingüísticos característicos del autismo son los siguientes: Déficit en componente pragmático del lenguaje, ecolalia, uso invertido de pronombres, interpretación literal del lenguaje, prosodia extraña o monótona, desarrollo tardío del lenguaje, pobre uso y comprensión de la comunicación no verbal, existencia de uso estereotipado o idiosincrásico del lenguaje que se manifiesta incluso en aquellos individuos que logran adquirir una competencia lingüística aparentemente normal en lo concerniente a la fonología, la morfología o la sintaxis³⁶.

Representación esquemática del espectro autista. Adaptado de Haines y Camarata (2004)

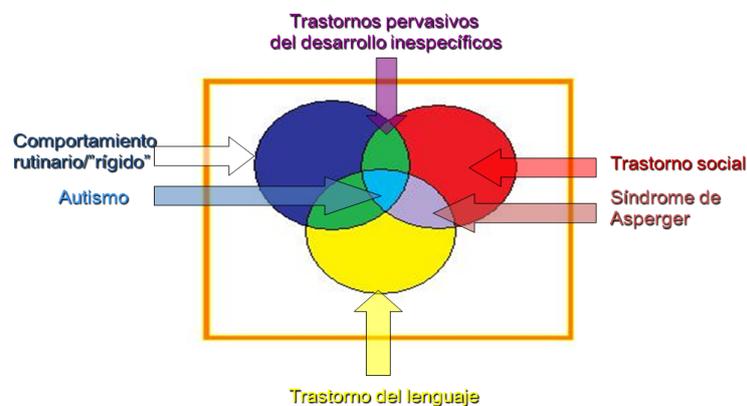


Ilustración 4-3. Representación esquemática del espectro autista.

Trastornos en los que el desarrollo del lenguaje se ve alterado o impedido por déficit sensoriales:

Hipoacusias y sorderas prelocutivas y postlocutivas: en el niño con hipoacusia la audición es deficiente pero funcional para la vida ordinaria y permitiendo la adquisición del lenguaje oral por vía auditiva; no obstante, en su lenguaje se suelen apreciar determinadas deficiencias en uno o varios de sus componentes.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

Según el momento de aparición del déficit auditivo las hipoacusias pueden ser clasificadas en: *prelocutivas*, existentes desde el nacimiento y/o antes de la aparición normal del lenguaje; *perilocutivas*, cuya aparición se encuentra entre los 2 y los 4 años y, *postlocutivas*, el momento de aparición se da después de las adquisiciones lingüísticas fundamentales.

Alteraciones de la audición y el lenguaje en implantes cocleares: se trata de sujetos cuya audición no es funcional para la vida ordinaria y no posibilita la adquisición del lenguaje oral por vía auditiva, aunque sí puede hacerlo, en mayor o menor grado, por la vía visual. El implante coclear es un dispositivo que se coloca en oído interno que es capaz de emitir señales electroacústicas a través de unos electrodos dentro de la cóclea y que estimulan al nervio auditivo que llega al cerebro. El implante coclear se plantea para mejorar y/o facilitar el desarrollo del lenguaje y la comunicación auditivo-oral en el niño. Se trata por tanto de una ayuda auditiva para los casos en los que no es suficiente el audífono convencional³⁷. Numerosos estudios^{38,39} defienden el empleo del dispositivo debido a que, por norma general, ayuda a mejorar notablemente las destrezas lingüísticas en los pacientes que lo portan.

Dificultades del lenguaje en deficientes visuales: los principales procesos lingüísticos en los que suelen tener mayor dificultad estos sujetos a edades tempranas son en la semántica y en la pragmática. Respecto al primero de ellos, habitualmente presentan más dificultades para definir el significado de palabras que los invidentes de su misma edad y nivel de inteligencia, tienen tendencia a emplear palabras sin comprender su significado (verbalismos), con ciertos problemas en la generalización y formación de categorías, y siendo la emisión de sus primeras palabras de objetos conocidos⁴⁰. El desarrollo pragmático en el bebé invidente, según Pérez Pereira y Resches⁴¹, se caracteriza por poseer menos unidades con intención interactiva, más repeticiones de mensajes, más emisiones para llamar la atención, un lenguaje más centrado en ellos mismos (pensamientos, acciones, intenciones) y problemas de uso en los deícticos, pronombres personales y posesivos (1ª y 2ª persona) que suelen corregirse con la edad.

Alteraciones del lenguaje en sordoceguera: la adquisición del lenguaje es la gran dificultad con la que se encuentran estos niños, debiendo emplear para su comunicación sistemas alternativos tales como el signado en la palma de la mano de su interlocutor.

TRASTORNOS ADQUIRIDOS DEL LENGUAJE INFANTIL POR LESIÓN NEUROLÓGICA

Afasia infantil adquirida. La afasia adquirida en la infancia se define como la alteración que se presenta en un niño que ha asimilado el lenguaje y que posteriormente sufre una alteración del mismo como resultado de una lesión cerebral focalizada, después de los 2-3 años de edad hasta aproximadamente los 15, aunque las edades centrales son los 5 y 10 años. Las causas más frecuentes son: la encefalitis, ACV, traumatismos y tumores cerebrales. Son múltiples las clasificaciones que existen de la afasia, si se emplea la que se realiza en función de la zona cerebral afectada es posible encontrar: afasia anómica, de Wernicke o sensorial, de conducción, afasia de Broca, transcorticales (motoras, sensorial y mixta) y afasia global. Dado que el cuadro clínico suele ser multimodal, en la actualidad no siempre se suele realizar la clasificación anteriormente mencionada sino que lo habitual es elaborar un perfil clínico en función de los procesos cognitivo-lingüísticos y conductuales afectados basados en los datos obtenidos de las evaluaciones clínicas realizadas al paciente por diferentes profesionales y de la información extraída del entorno en el que se desenvuelve el sujeto.

La *Disartria* es un trastorno de la articulación del habla que se produce por una lesión en el sistema nervioso central y/o periférico, que tiene como consecuencia diversas alteraciones del control muscular de los mecanismos del habla, principalmente la dificultad en la coordinación fonorrespiratoria, la articulación y la prosodia, no existiendo disociación automático–voluntaria. La persona que lo padece, normalmente, es consciente de su problema. Suele ser característica de las deficiencias motoras, como la parálisis cerebral y en general en todas aquellas que cursen con daño cerebral en la corteza motora⁴². Se pueden distinguir varios tipos de disartria según la localización de la lesión: flácida, espástica, atáxica, hipercinética e hipocinética. Cuando la incapacidad de movimientos da lugar a la ausencia total de palabra se denomina anartria.

Disgrafía adquirida, supone la pérdida de los procesos de la escritura debido a una lesión neurológica. Se clasifican en función de dónde se encuentre la lesión, a nivel central o periférico, y de los procesos, rutas (directa e indirecta) y niveles lingüísticos afectados.

Los pacientes que padecen *dislexia adquirida* cursan con pérdida total o parcial de la capacidad de leer debido a una lesión neurológica.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

La *Dislexia* puede definirse como una dificultad para aprender a leer y escribir correctamente que presentan aquellas personas cuyo cociente intelectual es normal, es decir, en ausencia de problemas intelectuales, perceptivos o motores y una escolarización sistemática donde se hayan implementado programas lectoescritores adecuados.

Por último, se hará mención al *retraso lecto-escritor*, que corresponde a una adquisición más lenta de la lectoescritura. Los niños que cursan con dicha alteración presentan un desfase de al menos 15 meses en relación a su edad cronológica en el proceso lectoescritor siendo su CI mayor de 90. Además de ello, es característico que cursen con un lento procesamiento de palabras tanto por la ruta visual como por la fonético-fonológica.

RESUMEN

En el presente capítulo se ha tratado de explicar de una forma sencilla y clara el proceso de evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos.

Se ha estructurado en dos partes; en la primera se analizan los objetivos y procesos de evaluación del lenguaje, cómo se evalúan las capacidades comunicativo-lingüísticas en la infancia y los procedimientos que se siguen para ello, entre los que se incluyen las pruebas estandarizadas más utilizadas en castellano. La segunda parte se dedica a la descripción de los distintos trastornos en el neurodesarrollo del lenguaje más frecuentes en el ámbito clínico y educativo, teniendo en cuenta que estos tienen un carácter multidimensional complejo.

Debido a la complejidad y amplitud del tema tratado y a que estamos ante una disciplina científica en constante evolución, el contenido que se ha aportado en este capítulo puede servir al lector como un punto de partida en su práctica clínica siendo recomendable seguir investigando con objeto de poder ofrecer una mejor respuesta terapéutica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mayor (1991) *Comunicación y Lenguaje*. Tratado de psicología general. Madrid: Alhambra Universidad
2. Clemente RA, Villanueva, L. (1999) El desarrollo del lenguaje: los prerrequisitos psicosociales de la comunicación. *Rev Neurol*, 28 (Supl 2): S100-S105.
3. Narbona, J.& Chevrie-Muller C. (2001) *El lenguaje del niño*. Desarrollo normal, evaluación y trastornos. Barcelona: Masson.
4. Puyuelo, M., Rondal, J.A & Wiig, E.H. (2000) *Evaluación del Lenguaje*. Barcelona: Masson.
5. Levelt, W. J. M. (1989) *Speaking: From intention to articulation*, Cambridge, MA, MIT Press. (2001) Spoken word production: A theory of lexical access, *PNAS*, 98(23), 13464-13471.
6. Gallardo, J. R. y Gallego, J. L. (1993) *Manual de Logopedia Escolar*. Un enfoque práctico. Málaga: Aljibe.
7. Bloom y Lahey (1978), BLOOM, L. y LAHEY, M. (1978) *Language development and language disorders*. New Cork: John Wiley & Sons.
8. Halliday, M. A. K. (1975) *Learning how to mean*. Explorations in the development of lenguaje. London: Edward Arnold. Traducido: (1992) *Exploración de las funciones del lenguaje*. Barcelona: Médica y Técnica.
9. Wiig, E.H. & Secord, W.A. (1991) *Measurement and assessment: making the most of test results*. Chicago: Applied Symbolx.
10. Wiig, E. H. (1990) *Wiig criterion referenced inventory of language*. San Antonio: The Psychological Corporation.
11. Belinchón, M., Igoa, J. & Rivière, A. (1994) *Psicología del lenguaje*. Investigación y teoría. Madrid: Trotta.
12. López Ornat, S.; Gallego, C.; Gallo, P.; Karousou, A.; Mariscal, S. & Martínez, M. (2005) *Inventarios de Desarrollo Comunicativo MacArthur: Manual Técnico & Cuadernillos*. Madrid: Ediciones TEA.
13. Reynell, J.K., González Alonso, E. & Alonso Tapia, J. (1987) *Escalas para evaluar el desarrollo del lenguaje*. Madrid: Mepsa.
14. Newborg, J.; Stock, J. & Weck, L. (2001) *Inventario de Desarrollo Battelle*. Madrid: TEA.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

15. Portellano, J.A.; Mateos, R. & Martínez Arias, R.(2002)Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil (CUMANIN). Madrid: TEA Ediciones
16. Kirk, S. A., McCarthy, J.J. y Kirk, W.D (1989) ITPA. Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas. Madrid: TEA
17. Aguado, G. (1989) El desarrollo de la morfosintaxis en el niño. Manuel de evaluación del TSA, Madrid: CEPE.
18. Aguinaga, G., Armentia, M., Fraile, A., Olangua, P., y Útiz, N. (2004)Prueba de Lenguaje Oral de Navarra-Revisada (PLON-R). Pamplona:Fondo de Publicaciones del Gobierno de Navarra.
19. Bosch. L. (2004) Evaluación fonológica del habla infantil. Barcelona: Masson.
20. Monfot,M. & Juárez, A,(1989)Registro Fonológico Inducido. Madrid: CEPE.
21. García Pérez, E. M.; Yuste, J.; Seivance, M. P.; González, I. & Gandarias, A. (1999) Examen Logopédico de la Articulación (Ela-Albor). Madrid: Grupo ALBOR-COHS.
22. Dunn, L. M.,(1959)traducido y adaptado por Pereda, S.Peabody: Test de Vocabulario en imágenes Peabody (TVIP). Madrid: MEPSA, S.A.
23. Puyuelo, M. (1998)Batería del Lenguaje Objetiva y Criterial (BLOC). Barcelona: Masson.
24. Brancal, M .F.; Alcantud, F.; Ferrer A. M. & Quiroga. M. E.(1998) EDAF. Evaluación de la discriminación auditiva y fonológica. Barcelona: Lebón.
25. Gotzens, A. M. & Marro, S. (1999) Prueba de Valoración de la percepción auditiva. Explorando los sonidos del lenguaje. Barcelona: MASSON.
26. Mendoza Lara, E.; Carballo García, G.; Muñoz López, J. & Fresneda, M. D.(2005^a)Testde Comprensión de Estructuras Gramaticales (CEG). Madrid: TEA – Ediciones.
27. Cuetos, F., Rodríguez, B., Ruano, E. & Arribas, D. (2007) PROLEC-R Batería de evaluación de los procesos lectores, revisada. Madrid: TEA Ediciones, S.A.
28. Ramos, J. L. & Cuetos, F. (1999) Evaluación de los procesos lectores PROLEC-SE. Madrid: TEA Ediciones
29. Cuetos, F. Ramos, J. L. & Ruano, F. (2002) PROESC. Evaluación de los procesos de escritura. Madrid: TEA Ediciones, S.A.
30. López-Higes, R., Mayoral, J. A. y Villoria, C., (2002). Batería de evaluación de la lectura: BEL.Madrid: Psymtec.
31. Mayor, J.& Gallego, C. (1984) Psicología del Pensamiento y el Lenguaje. Madrid: UNED.
32. Narbona, J. (1997) El lenguaje del niño y sus perturbaciones. In Fejerman N, Fernández-Álvarez E, eds. Neurología pediátrica. Buenos Aires: Médica Panamericana, 683-93.

Capítulo 4. Evaluación de la actividad comunicativo-lingüística infantil y sus trastornos

33. Narbona (2005) El lenguaje del niño y sus trastornos. Texto en prensa, para la 3ª Edición de “Neurología Pediátrica”, N Fejerman y E Fernández-Álvarez (eds.) Madrid-Buenos Aires:Panamericana
34. Gallego, C. (coord.) (2004) Libro blanco Título grado en Logopedia. Proyecto ANECA Agencia Nacional de Evaluación de la Calidad y Acreditación. Madrid: Universidad Complutense de Madrid.
35. Crespo-Eguílaz, N. & Narbona, J. (2006) Subtipos de trastorno específico del desarrollo del lenguaje:perfiles clínicos en una muestra hispanohablante. Rev Neurol, 43 (Supl 1): S193-S200
36. Tager-Flusberg, H.; Joseph, R. & Folstein, S. (2001) Current directions in research on autism. Mental retardation and developmental disabilities. Research Reviews 7: 21-29.
37. Gorospe, J. M.(2009) La rehabilitación en el niño con Implante Coclear. Medidas en el aula. México: Benemérita Centenaria Escuela Normal de Jalisco
38. Domínguez, A. B.; Pérez, I. & Soriano, J. (2007) Repercusión del implante coclear en el aprendizaje de la lectura de los alumnos sordos: estudios preliminares. Enseñanza, 25: 93-110.
39. Schramm, B.; Bohnert, A. & Keilmann, A. (2010) Auditory, speech and lenguaje development in Young children with cochlear implants compared with children with normal hearing. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 74: 812-819.
40. Marchesi, A.; Coll, C. & Palacios, J. (2004) Desarrollo psicológico y educación: Trastornos del desarrollo y necesidades educativas especiales. Madrid: Alianza Psicológica y educación.
41. Pérez Pereira, M., & Resches, M. (2008) Validez concurrente y predictiva del IDHC. Implicaciones para el posterior desarrollo del lenguaje y de la cognición social. In E. Díez-Itza (Ed.), Estudios de desarrollo del lenguaje y educación. (pp. 87-94). Oviedo: Universidad de Oviedo ICE.
42. Peña Casanova, J. (1994) Manual de logopedia. Barcelona. Masson

PRINCIPIOS DE ATENCIÓN TEMPRANA, PSICOMOTRICIDAD Y NEUROPSICOLOGÍA DE LOS FENOTIPOS CONDUCTUALES

Mónica Bartuilli Pérez

Universidad Complutense de Madrid

ATENCIÓN TEMPRANA

Se entiende por Atención Temprana al conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0-6 años, a la familia y al entorno, que tienen por objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños y niñas (en adelante “niños”) con trastornos en su desarrollo o que tienen el riesgo de padecerlos. Estas intervenciones, que deben considerar la globalidad del niño, han de ser planificadas por un equipo de profesionales de orientación interdisciplinar o transdisciplinar¹.

En el contexto de la AT se aborda no sólo la intervención sino especialmente las medidas encaminadas a la prevención y la detección precoz de deficiencias.

Los principios científicos en los que se fundamenta la Atención Temprana son los contemplados en los ámbitos de la pediatría, la neuropediatría, la psicología, la psiquiatría, la fisioterapia, la terapia ocupacional, la logopedia, etc. teniendo como finalidad ofrecer

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

acciones optimizadoras o compensadoras a los niños con déficits o riesgo de padecerlos para favorecer una adecuada maduración en todos los ámbitos.

PRINCIPIOS BÁSICOS DE LA ATENCIÓN TEMPRANA

El Libro Blanco propone los siguientes principios básicos:

- *Diálogo*: La Atención Temprana debe facilitar el conocimiento social del niño y el acceso a su forma de comunicar y expresar sus deseos, promoviendo modelos de crianza, educativos y relacionales coherentes y estables.
- *Integración* familiar, escolar y comunicativa.
- *Participación* social en el desarrollo de los planes y programas dirigidos a los niños con trastornos del desarrollo mediante el movimiento asociativo profesional y de los usuarios en cada área o distrito territorial
- *Gratuidad, universalidad e igualdad* de oportunidades, responsabilidad pública.
- *Interdisciplinariedad* y alta cualificación profesional.
- *Coordinación* por parte del equipo de AT que, contando con una persona de referencia para la familia, garantice que los servicios y orientaciones que cada entidad o cada profesional ofrece resulten coincidentes y tengan en cuenta el conjunto de su situación a la hora de planificar actuaciones.
- *Descentralización*. Conlleva el establecimiento de un sistema organizado en torno a las necesidades de la familia incluyendo la prestación de servicios a domicilio y considerando que la Atención Temprana deba estar incluido en el contexto de la atención primaria, los servicios sociales y las escuelas infantiles.
- *Sectorización*. Que se refiere a la necesidad de limitar el campo de actuación de los servicios, en función de los recursos que exista en cada zona facilitando la inclusión de todo tipo de servicios sanitarios, educativos o sociales en el área de referencia que se constituya.

OBJETIVOS DE LA ATENCIÓN TEMPRANA

Proporcionar a los niños que presentan trastornos en su desarrollo (a nivel tanto físico, como psíquico y sensorial) o tienen riesgo biológico o social de padecerlos, todo aquello que desde la vertiente preventiva y asistencial pueda potenciar su capacidad de desarrollo y de

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

bienestar, posibilitando de la forma más completa su integración en el medio familiar, escolar y social, así como su autonomía personal bajo el marco de un modelo bio-psico-social. La actuación debe considerar no sólo al niño, sino también a la familia y a su entorno.

Reducir los efectos de una deficiencia o déficit sobre el conjunto global del desarrollo del niño.

Optimizar, en la medida de lo posible, el curso del desarrollo del niño.

Introducir los mecanismos necesarios de compensación, de eliminación de barreras y adaptación a necesidades específicas.

Evitar o reducir la aparición de efectos o déficits secundarios o asociados producidos por un trastorno o situación de alto riesgo.

Atender y cubrir las necesidades y demandas de la familia y el entorno en el que vive el niño.

Considerar al niño como sujeto activo de la intervención.

Considerar a la familia como principal agente de la intervención¹

La propuesta de Perera² resumiría los objetivos de la siguiente forma:

1. Proporcionar a los padres y a toda la familia la información, el apoyo y el asesoramiento necesarios con el fin de que puedan adaptarse a la nueva situación y de que mantengan unas adecuadas relaciones afectivas con el niño.
2. Enriquecer el medio en que el niño se desenvolverá proporcionando los estímulos necesarios para favorecer su desarrollo en todas las áreas.
3. Fomentar la relación padres-hijo, evitando la aparición de estilos interactivos inadecuados.
4. Elevar al máximo los progresos del niño para lograr su independencia en las distintas áreas del desarrollo.
5. Emplear estrategias de intervención en un contexto natural y a través de situaciones naturales y rutinarias del niño evitando los contextos demasiado artificiales.

6. Promover acciones preventivas con la finalidad de frenar el deterioro progresivo de los niveles de desarrollo, evitando que la gravedad de la alteración en las distintas áreas sea mayor.

FINALIDAD DE LOS PROGRAMAS DE ATENCIÓN TEMPRANA

Aunque existe controversia sobre la efectividad y necesidad de establecer programas de Atención Temprana en poblaciones de riesgo, la mayoría de profesionales que trabajan en el campo justifican la conveniencia de los mismos al considerar que:

- La plasticidad cerebral en las primeras etapas es mayor
- Las redes-dinámicas alteradas creadas para compensar el déficit tanto en el niño como en la familia y el entorno, son menores por lo que la eliminación y/o modificación resulta más viable.

Según propone Candel³, el progreso evolutivo mejora en los niños con problemas que participan en programas de Atención Temprana. Igualmente habría que considerar que los niños con alteraciones en el desarrollo necesitarían experiencias tempranas mayores y/o diferentes a los niños sin problemas requiriendo igualmente que los programas sean llevados a cabo por profesional especializado.

MODELOS DE ATENCIÓN TEMPRANA

Perera², en su artículo Atención temprana: Definición, objetivos, modelos de intervención y retos planteados, contempla los siguientes modelos:

Modelo Ecológico. Basado en la Tª de los Sistemas Ecológicos de Bronfenbrenner. Defiende que los marcos, las unidades sociales, las personas que forman parte de ellas y lo que a éstas les ocurre, operan influyendo cada unidad entre sí, directa e indirectamente (un cambio en una, repercute en el resto).

Modelo Transaccional (Sameroff y Chandler). Se basa en la interacción niño-medio ambiente y plantea que el desarrollo del niño se produciría gracias a las interacciones dinámicas con la familia y el contexto social.

Teoría de la Modificabilidad Cognitiva Estructural (Feuerstein et al.). Una intervención sistemática y consistente puede conllevar cambios estructurales que incidan en el

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

desarrollo cognitivo del niño, que sería el resultado de la combinación de la exposición directa del organismo a los estímulos ambientales y las experiencias de aprendizaje mediado, en las que intervienen los procesos de transmisión cultural.

Modelos Basados en la Actividad (Bricker y Cripe, 1992). Tienen su base en la Teoría del Aprendizaje (Vygotsky, Piaget, Dewey) y plantean como fundamentales:

1. La influencia e interacción del medio sociocultural inmediato
2. La necesidad de una implicación activa por parte de un aprendiz
3. Las actividades con una finalidad funcional y significativa que mejoren el aprendizaje de actividades básicas de la vida diaria

Modelo del Desarrollo Temprano y Factores De Riesgo (Guralnick)

Es el modelo más utilizado en la actualidad y en el mismo se contemplan los siguientes componentes:

1. Patrones familiares (de carácter proximal. Influirían directamente en el desarrollo del niño).
2. Características familiares (de carácter distal). Incluyen las características personales de los padres y las del niño que no están relacionadas con la alteración.
3. Factores estresantes potenciales (distales), relacionados con la alteración del niño y que Guralnick clasificaría en cuatro categorías: necesidades de información relacionada con la alteración del niño, angustia interpersonal y familiar, necesidades de recursos y pérdida de confianza en la propia capacidad para cuidar al niño.

MODELO DE ATENCIÓN TEMPRANA CENTRADO EN LA FAMILIA

Tal y como García-Sánchez, Escorcía, Sánchez-López, Orcajada y Hernández Pérez⁴ proponen, los servicios centrados en la familia se basan en un conjunto de valores, actitudes y enfoques centrados en los niños y en las familias considerando a estas últimas como únicas, elemento constante en la vida del niño y los verdaderos expertos en las habilidades y necesidades del mismo. La familia tiene un papel activo en la toma de decisiones sobre los servicios y apoyos que van a necesitar trabajando para ello de forma conjunta con los terapeutas, siendo fundamental en este modelo el concepto de empoderamiento de las familias.

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

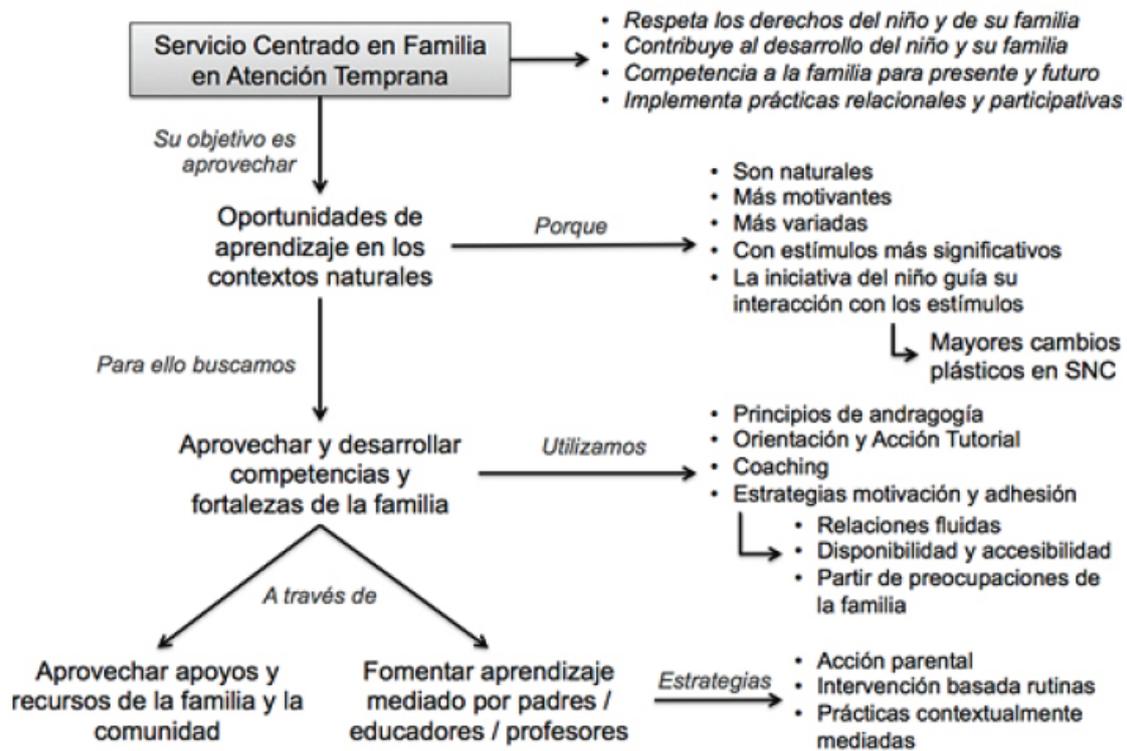


Ilustración 5-1. Características, principios y prácticas en un servicio de Atención Temprana centrado en familia⁴

Los programas basados en este modelo (ver Ilustración 5-1) tienen en cuenta la intervención en entornos naturales, el equipo transdisciplinar y el llamado "Programa individual de apoyo a la familia (PIAF)". Para desarrollar los objetivos funcionales contemplados en el mismo, se tiene en cuenta el ecomapa de la familia así como la información sobre las rutinas cotidianas que se obtiene a partir de la entrevista basada en rutinas.

Si bien es cierto que la propuesta formal del modelo es buena, es importante no olvidar la necesidad de que familias y terapeutas compartan la filosofía de la propuesta y cuenten con los recursos materiales, cognitivos, emocionales,... para poder llevarlo a cabo de una manera exitosa o con una garantía de éxito mayor que modelos más convencionales.

NIVELES DE INTERVENCIÓN DE LA ATENCIÓN TEMPRANA

Dentro de la Atención Temprana se diferencian tres niveles de actuación descritos a continuación:

1. **Prevención primaria.** La enfocada a la población general y que tiene como finalidad evitar la aparición de factores de riesgo que puedan influir en el desarrollo normalizado del niño, tanto en el periodo gestacional como tras el nacimiento.
2. **Prevención secundaria.** Incluye el conjunto de actuaciones que se realiza sobre el niño, los progenitores y el entorno y cuyo objetivo es detectar precozmente enfermedades, alteraciones-trastornos o situaciones de riesgo psicosocial que pueda influir en el desarrollo del niño.
3. **Prevención terciaria.** Se refiere a las actuaciones preventivas y asistenciales que se realizan sobre los niños que presentan trastornos en su desarrollo así como sobre sus familias y entorno para favorecer el mayor desarrollo y bienestar posible. Los programas de atención temprana, estimulación precoz,... serían el conjunto de acciones de prevención terciaria que pretenden mejorar el desarrollo de un niño al que se le ha detectado un problema⁵.

ÁMBITOS DE LA ATENCIÓN TEMPRANA

Los ámbitos principales relacionados con la Atención Temprana son los que se contemplan dentro de los siguientes servicios:

1. **Servicios Sanitarios.** En los mismos se incluirían las diferentes especialidades relacionadas con la Atención Temprana como son la obstetricia, la neonatología, la pediatría, la neuropediatría, las unidades de rehabilitación infantil, las unidades de salud mental infantil así como otras especialidades tales como la oftalmología, la otorrinolaringología, la neurofisiología, biología y genética, etc.
2. **Servicios Sociales.** Que tendrían la finalidad de promocionar el bienestar social de las familias considerando para ellos factores tales como la dedicación afectiva, la suficiencia económica, la estabilidad laboral, la coherencia de los estilos educativos, etc. Igualmente participan en los programas de prevención e

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

intervención temprana en el ámbito psicosocial y forman parte de los equipos de Atención Temprana participando en el diagnóstico y la intervención social.

3. **Servicios Educativos.** Juegan una labor fundamental tanto en la etapa de la Educación Infantil como posteriormente, en la Educación Primaria. Los centros educativos contribuyen al desarrollo afectivo, físico y social del niño previniendo posibles alteraciones en el desarrollo y compensando carencias que puedan existir a nivel social, cultural o económico. El educador y el equipo psicopedagógico pueden detectar posibles necesidades educativas especiales y plantear el mejor modelo educativo elaborando igualmente las adaptaciones curriculares significativas y no significativas que fueran necesarias en cada caso.

Las Escuelas Infantiles suelen tener una estrecha relación con los CDIAT que son Centros de Desarrollo Infantil y Atención Temprana que, según zonas, pueden ser centros de Atención Temprana, Centros de Salud Mental Infantil, Centros de Rehabilitación, etc.

FACTORES DE RIESGO Y PROTECCIÓN BIOLÓGICOS, SOCIALES Y PSICOLÓGICOS EN LA ATENCIÓN TEMPRANA

De cara al pronóstico en el campo de la Atención Temprana, es importante considerar el papel de los factores tanto de riesgo como de protección a nivel biológico, social y psicológico considerando tanto los relacionados con el propio niño, como con los padres y el entorno.

Factores de Riesgo:

Biológico: APGAR < 3 al minuto o < 7 a los 5 minutos, Sepsis, Meningitis o Encefalitis neonatal, disfunción neurológica persistente (más de 7 días), Cromosomopatías y otros síndromes dismórficos, hijo de madre con patología mental y/o infecciones y/o drogas que puedan afectar al feto,...

Social: ligados especialmente a factores relacionados con la madre como puede ser el embarazo en la adolescencia, rechazo familiar, analfabetismo, nivel socioeconómico deficiente,...

Psicológico: baja tolerancia al estrés y a la frustración de los padres, actitudes inadecuadas hacia la infancia y la educación, padres que vivieron situaciones carenciales

graves en su infancia, nacimiento de hermanos o hermano con enfermedad crónica y/o discapacidad, malos tratos físicos o psicológicos,...

Factores de Protección:

Biológica: buena respuesta a reflejos, ritmo respiratorio, frecuencia cardíaca, exploración neurológica,... al nacer; padres y hermanos sanos y sin patología orgánica hasta el momento,...

Social: nivel socio-económico medio-alto, estabilidad laboral de los padres, apoyo familiar,...

Psicológica: en los padres podría considerarse la alta tolerancia al estrés y a la frustración, estabilidad en la relación de pareja, expectativas realistas con respecto al desarrollo del niño, capacidad para establecer vínculos adecuados y estables,...

INVESTIGACIÓN EN ATENCIÓN TEMPRANA

En el ámbito de la Atención Temprana son frecuentes las preguntas en torno a la efectividad y necesidad de la intervención, tanto desde el punto de vista clínico como desde las propias administraciones por los recursos económicos que requieren los programas de Atención Temprana.

Pero en la investigación en este ámbito se presentan varios problemas tal y como se recogen en el Libro Blanco de la Atención Temprana que pueden invalidar los estudios y dificultan el diseño de los mismos como pueden ser la heterogeneidad de los sujetos y sus circunstancias familiares, institucionales y sociales; la gran variabilidad intrasujeto e intersujeto; la naturaleza dinámica característica de las edades contempladas en la AT y que requieren la modificación continua de los objetivos propuestos; y los problemas éticos que impiden la manipulación experimental o la negación de intervención en un niño o grupo para poder ser comparado con otro que sí la reciba.

PROPUESTAS DE BUENAS PRÁCTICAS EN LA ATENCIÓN TEMPRANA

En el manual de buenas prácticas en Atención Temprana realizado por la Confederación Española de Organizaciones a favor de las Personas con Retraso Mental (FEAPS) se plantean las siguientes propuestas⁶:

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

1. Todas las comunidades españolas deberían contar con legislación específica en Atención Temprana y con red de recursos acreditados para poder desarrollar estas intervenciones como se consensuaron en el Libro Blanco.
2. La Atención Temprana debería ser gratuita y universal.
3. La autonomía de los CDIAT para la recepción de casos permitiría dar mayor agilidad a los procesos de entrada en los Programas de Atención Temprana.
4. Aumentar los recursos de atención intensiva y domiciliaria, favorecería la intervención con niños que presentan trastornos graves.
5. Contemplar la atención a la familia y al entorno como indicación del tratamiento al igual que se realiza con el niño.
6. Promover la Atención Temprana en el medio rural mediante la creación de recursos estables que aseguren una atención interdisciplinar respondiendo a las necesidades de los niños y sus familias en condiciones de proximidad.
7. Promover la Formación en Atención Temprana.
8. Ampliar con datos de las CCAA en donde no se disponen de información y profundizar en la recogida de datos de un mayor porcentaje de recursos de AT.
9. Unificar unos criterios mínimos valorativos, que permitan servir para la inclusión o no de los niños en los Programas de Atención Temprana.
10. Los CDIAT deberían contar al menos con los perfiles profesionales que garanticen una valoración completa, médica, psicológica, social, cognitiva y del lenguaje, asegurando esa intervención global, bio-psico-social a la que hace alusión el Libro Blanco de la Atención Temprana⁶.

PSICOMOTRICIDAD

DEFINICIÓN DE PSICOMOTRICIDAD

- Término creado en 1900 por *Dupre* para mostrar el paralelismo entre el desarrollo motriz y el intelectual entre las personas con retraso mental.
- La Psicomotricidad actual nace en 1966 con la creación de la Sociedad Francesa de Educación y Reeducción psicomotriz (SFERMP), con *Bernard Auconturier*, *André Lapierre*, *Le Bouch* y *Vayer*.

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

Se puede definir a la Psicomotricidad como disciplina que, con una visión global, integra las interacciones cognitivas, emocionales, simbólicas y sensoriomotrices en la capacidad de ser y de expresarse en un contexto psicosocial jugando por ello un papel fundamental en el desarrollo de la personalidad (ver *Ilustración 5-2*). (*Asociaciones españolas de Psicomotricidad*)

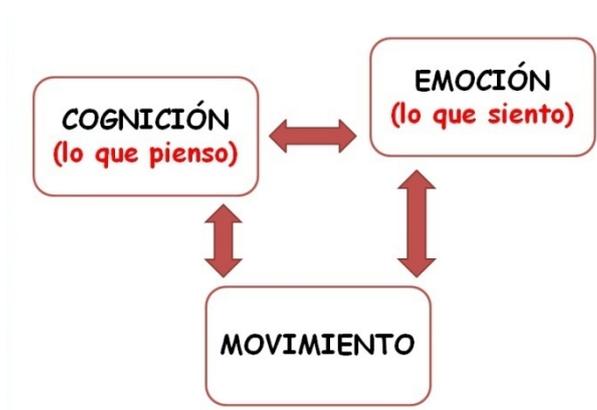


Ilustración 5-2.Gráfico de la definición de Psicomotricidad.

ÁMBITOS DE LA PSICOMOTRICIDAD

La psicomotricidad se desarrolla en dos ámbitos principalmente:

1. **Educativo**, en el cual se plantean los programas de estimulación psicomotriz a partir de actividades motrices propuestas a través de juegos. Está basado en el concepto de educación vivenciada propuesto inicialmente por *André Lapierrrey Bernard Aucouturier* que consideran el movimiento como elemento insustituible en el desarrollo infantil. Está dirigido a sujetos sanos dentro del campo de la escuela ordinaria.
2. **Clínico**, que surge con Wallon a partir de la neuropsiquiatría infantil francesa de principios del siglo XX y se consolida gracias a las aportaciones de Ajuriaguerra, Diatkine, Soubiran y Zazzo. Tendría como finalidad el trabajo con personas con trastornos o retrasos en su evolución en los que se utiliza el cuerpo para el tratamiento de los mismos. Aunque esta intervención debe ser realizada por un psicomotricista con una formación específica, no debe olvidarse la importancia que el fisioterapeuta y el terapeuta ocupacional tendrían en la evaluación e intervención

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

inicial y la supervisión del programa psicomotor que en muchos casos será necesario realizar.

Aunque la psicomotricidad se desarrolló inicialmente a partir de programas enfocados a la población infantil, en los últimos años las edades de intervención se han ampliado siendo actualmente una actividad cada vez más frecuente en los centros de día y las residencias de ancianos.

CONTENIDOS DE LA PSICOMOTRICIDAD

Dentro de los contenidos contemplados en los programas de psicomotricidad destacarían los relacionados con el control tónico-postural, el control respiratorio, la lateralización, el equilibrio, la orientación espaciotemporal, la coordinación y disociación motriz y el esquema corporal.

RETRASOS MADURATIVOS. TRASTORNOS DEL NEURODESARROLLO

Se entiende como **Retraso Madurativo** al retraso de causa biológica y/o ambiental que se observa en varias áreas del desarrollo del niño: psicomotora, afectivo-conductual, perceptivo-cognoscitiva, comunicativa y/o social.

Cuando el desarrollo se produce siguiendo las etapas esperables pero de forma demorada se habla de retraso, utilizando el término de Trastorno del Desarrollo cuando se observa una desviación respecto al patrón típico del desarrollo o un desfase significativo.

En el retraso madurativo es esperable que el desarrollo del niño llegue a equipararse al de sus iguales, especialmente si se recibe la estimulación adecuada. El problema surge a nivel sanitario y escolar ya que los niños que lo presentan no suelen ser reconocidos como alumnos con necesidades educativas especiales, no teniendo siempre acceso a los apoyos y la estimulación adecuada en un momento de su desarrollo crítico.

Se entiende por Trastorno del Neurodesarrollo a las alteraciones o retrasos que se observan en las funciones vinculadas a la maduración del sistema nervioso central y cuyo inicio se produce en la infancia siguiendo después un curso evolutivo estable⁷. Estas alteraciones pueden ser Globales o Parciales (afectación motora, cognitiva, neurosensorial, lingüística, conductual, socioemocional,...).

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

Dentro de los problemas del neurodesarrollo existe mayor prevalencia de las morbilidades “menores” dentro de los niños de alto riesgo que de las más severas en relación inversa a peso y edad gestacional. Las manifestaciones más frecuentes son:

- Puntuaciones límites en el CI
- Dificultad de aprendizaje
- Trastornos por Déficit Atencional con-sin Hiperactividad
- Trastornos Neuropsicológicos
- Problemas de comportamiento
- Problemas psiquiátricos

En la siguiente [Tabla 5-1](#) (modificada de Portellano⁸) se resumen las características principales de las llamadas discapacidades mayores y menores asociadas a los trastornos del neurodesarrollo.

	DISCAPACIDADES MAYORES	DISCAPACIDADES MENORES
DAÑO CEREBRAL	Mayor gravedad de alteración anatómico-funcional del SN (PC, encefalopatías,...)	Menor gravedad del trastorno funcional del SN
SÍNTOMAS	Incremento de los signos neurológicos mayores (Hard Signs)	Incremento de los signos neurológicos menores (Soft Signs)
APARICIÓN	Inmediata	Demorada
DURACIÓN DE LOS EFECTOS	Permanentes	Evolutivos. Especialmente manifiestos durante la infancia
OTRAS DENOMINACIONES	Daño cerebral	Disfunción cerebral
FRECUENCIA	1-2 %	10-20%
DIAGNÓSTICO	Neurológico	(Neuro)psicológico
PRINCIPALES PATOLOGÍAS	Parálisis cerebral Epilepsia Deficiencia Mental Trastornos sensoriales	Dificultades de aprendizaje Hiperactividad-Inatención Trastornos psicomotores Trastornos de la Comunicación Trastornos mixtos

Tabla 5-1. Características principales de las discapacidades mayores y menores asociadas a los trastornos del neurodesarrollo.

NIÑOS PRE-TÉRMINO, CON CRECIMIENTO INTRAUTERINO RETARDADO Y DE BAJO PESO AL NACER

NIÑOS PRE-TÉRMINO

Según la OMS se consideran niños pre-término o prematuros a aquellos nacidos antes de la 37ª semana de gestación (s.g.). De cara a valorar el desarrollo en las distintas áreas de estos niños, es importante considerar los conceptos de:

- **Edad Cronológica** (ECr): calculada a partir del nacimiento
- **Edad Corregida** (ECo): edad en semanas que tendría un niño si hubiese nacido a la 40ª semana de gestación.

siendo importante tener en cuenta que se debe considerar la ECo hasta los 2 años para valorar el peso, la talla, el perímetro craneal y el desarrollo en áreas (motora, intelectual, lingüística y social).

** No corregir la edad es un error frecuente que lleva a sobrediagnosticar de desnutrición a niños que crecen normal/ y puede inducir a pautas incorrectas como suspender la lactancia o introducir precoz/ la alimentación artificial en niños que no la requieren.*

Clasificaciones

Se pueden realizar en función del:

1. Peso

- bajo peso: 1500-2500 gr
- muy bajo peso: < 1500 gr
- bajo peso extremo: < 1000 gr
- Más del 60% de los niños de bajo peso son prematuros

2. Grado de prematuridad:

- Bebés moderada/ Prematuros:
 - Nacen entre la 35 y la 37ª s.g.
 - Pesan entre 1700 y 2400 gr.
 - Miden entre 43.3 y 45.7 cm

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

- Sobreviven entre el 98-100%
- Bebés muy Prematuros:
 - Nacen entre la 30 y la 34ª s.g.
 - Pesar entre 1000 y 2500 gr.
 - Miden entre 35.63 y 46 cm
 - Sobreviven entre el 98%
- Bebés Prematuros extremos:
 - Nacen entre la 26 y la 29ª s.g.
 - Pesar entre 750 y 1600 gr.
 - Miden entre 30.5 y 43.2 cm
 - Supervivencia: Nacidos en 26 sg. Peso 1000 gr: 90-95%
 - Nacidos en 28 a 29ª sg: 98%
- Bebés microprematuros o Grandes Prematuros:
 - Nacen antes de la 26ª s.g.
 - Pesar menos de 750 gr.
 - Miden menos de 30 cm
 - Supervivencia: Nacidos en 26ª sg. Y 750 gr: 50%
 - Nacidos antes de semana 25: < %

Se estima que en torno al 20% de los niños prematuros que presentan discapacidades permanentes fueron bebés de muy bajo peso y gran inmadurez.

Incidencia

La incidencia de casos de niños pre-término va en aumento por el avance médico. Se estima que actualmente el 9% de los niños nacidos son prematuros, siendo la prematuridad la primera causa de mortalidad infantil seguida de las malformaciones y la muerte súbita.

Causas

Tal y como Ana Narberhaus y Dolors Segarra recogen, las causas principales pueden ser⁹:

- Maternas. Enfermedades generales: infecciones graves, cardiopatías, hemopatías
- Afecciones obstétricas y ginecológicas: embarazos seguidos, amenaza de aborto en primer trimestre, desprendimiento precoz de placenta,...

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

- Causas sociales: nivel socioeconómico deficiente, alimentación deficiente, tabaquismo, alcoholismo,...
- Otras: edad inferior a 20 años o superior a 40, parto prematuro habitual
- Fetales. Gemelaridad, malformaciones congénitas, cromosomopatías
- Iatrógenas. Inducción precoz del parto, cesáreas electivas.

Problemas potenciales

Los principales problemas de los prematuros de peso < 1500 gr, 28-34 sg. se refieren a la dificultad para termorregularse, respirar, regular la función enzimática y renal, alimentarse, etc. Las UCIN (Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales) tienen la finalidad de garantizar estas funciones y serán fundamentales para la supervivencia y maduración de los niños pre-término.

Los problemas que pueden presentar los niños prematuros que podrán repercutir en su desarrollo a varios niveles son de tipo neurológico, respiratorio, visual, auditivo, digestivo, circulatorio, metabólico, motor,...

Signos físicos y conductuales observables

- Menor peso y talla
- Color más sonrosado al nacer (aunque muchos prematuros sufren ictericia los días posteriores al nacimiento)
- Falta de grasa corporal
- Piel delgada, arrugada, translúcida, con numerosas venas y muy delicada.
- Presencia de lanugo (vello corporal) que irá desapareciendo o ausencia total de vello
- Puño fuertemente cerrado con pulgar dentro de la palma de la mano
- Yemas de los dedos no cubiertas todavía por las uñas
- Ausencia o disminución de las cejas
- Cabeza desproporcionadamente grande para el tamaño del cuerpo y, tendencia a la plagiocefalia (aplanamiento lateral) pasado un tiempo
- Brazos y piernas bastante largos
- Orejas poco desarrolladas, muy pegadas a la cabeza y con poco o nada de cartílago, etc.
- Retraso en el desarrollo psicomotor.
- Alteración en el contacto ocular así como en la succión y la deglución.

Alteraciones neuropsicológicas

Son varios los estudios que plantean conclusiones referentes al funcionamiento neuropsicológico de los niños pre-término. A continuación se resumen algunas de ellas:

- Narberhaus¹⁰
 - Las dificultades cognitivas y anormalidades estructurales a largo plazo, podrían estar más relacionadas con la edad gestacional que con el peso al nacer.
 - Adolescentes que nacieron prematuramente tienen déficits de memoria que pueden explicarse parcialmente por disfunciones en el rendimiento cognitivo general.
 - Las funciones cognitivas más alteradas serían la inteligencia, la memoria, el aprendizaje verbal y la fluencia verbal
 - A pesar de existir diferencias significativas entre los grupos, la media de puntuaciones de los sujetos prematuros se sitúa en el rango normal.
- Narberhaus et al.¹¹
 - Se observaron diferencias significativas en el CI (Cociente Intelectual) Total, CIVerbal y CIManipulativo. Los adolescentes nacidos prematuros presentan un rendimiento significativamente inferior a los nacidos a término en: semejanzas, aritmética, vocabulario y comprensión, de la escala verbal; e historietas, cubos, rompecabezas y claves, de la escala manipulativa.
 - No se encontraron diferencias en el subtest de “Dígitos”, que evalúa memoria a corto plazo.
- Álvarez Mingorance¹²
 - La frecuencia de secuelas neurosensoriales globales fue más alta en los niños RNMBP (Recién nacidos de muy bajo peso) o muy prematuros (42,8%) que en los prematuros tardíos o RNBP (Recién Nacidos de Bajo Peso) (27,3%) y en los nacidos a término (20%). Sólo se encontraron secuelas moderadas y graves en los niños muy prematuros, de tal forma que el 11,4% de los RNMBP serían grandes dependientes y necesitarían ayuda para realizar las funciones básicas de la vida cotidiana.

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

- El CI fue más bajo en los niños RNMBP o muy prematuros (91,23), que en los RNBP (104,9) y los niños a término (107,8). No hubo diferencia entre los prematuros tardíos y los nacidos a término. Sólo se encontraron niños con CI muy bajo (<69) en los muy prematuros y ninguno de ellos alcanzó rango superior (120-129) o muy superior (>130). Hubo correlación positiva entre el perímetro cefálico de niños muy prematuros en el momento del alta de neonatología.
 - La coordinación motora general fue peor en los niños muy prematuros respecto a los prematuros tardíos y los niños a término.
 - Las puntuaciones del Test de Conners, que evalúa hiperactividad y déficit de atención, fueron más altas en los niños prematuros y muy prematuros, pero la diferencia con los nacidos a término no fue significativa.
 - Los problemas de conducta fueron más frecuentes en el grupo de prematuros de bajo peso o prematuros tardíos en comparación con el grupo de RNMBP y nacidos a término.
 - El rendimiento escolar en los niños prematuros fue peor que en los nacidos a término, precisando mayor soporte en la escuela. El riesgo de peor rendimiento escolar es mayor en los más inmaduros
- S. Sastre-Riba¹³
- Desde la temprana edad de 1 año y 6 meses se detectaron diferencias en el funcionamiento ejecutivo entre bebés típicos y bebés nacidos con prematuridad moderada, sin alteraciones neurológicas.
 - Las diferencias significativas halladas apuntan hacia una mayor flexibilidad y control ejecutivo, con ausencia de perseveración entre los bebés típicos desde 1 año y 6 meses a los 2 años.
 - Entre los bebés nacidos con prematuridad moderada, mejora el funcionamiento ejecutivo desde 1 año y 6 meses a los 2 años de edad, pero se mantiene algún indicador de disfuncionamiento, por ejemplo, la activación (perseveración) que puede dificultar el cambio de acción dentro de una planificación para conseguir un objetivo, o la resistencia a interferencias.

NIÑOS CON CRECIMIENTO INTRAUTERINO RETARDADO (CIR)

Se entiende por niños con crecimiento intrauterino retardado a aquellos que presentan una alteración en su crecimiento gestacional (peso y/o longitud) que les sitúa en el percentil inferior al esperado para su edad cronológica gestacional en las gráficas neonatales (en la mayoría de casos el percentil sería ≤ 10). Algunos autores consideran el retraso en 3 parámetros: peso, longitud y perímetro cefálico.

Se produce porque el feto no recibe los nutrientes y el oxígeno necesario para el crecimiento y desarrollo adecuados caracterizándose porque, física y neurológicamente pueden parecer maduros pero son más pequeños considerándose igualmente a aquellos niños de estatura y talla normales pero menor peso y masa corporal. Los niños de crecimiento intrauterino retardado pueden ser prematuros, a término o postmaduros. El CIR puede producirse por alteraciones desde las primeras etapas hasta el último tercio de la gestación (> 32 sg) y puede mantener sus efectos más allá del período fetal, retrasando el crecimiento adulto y produciendo trastornos metabólicos (10-20%). La mayoría (80-90%) de los niños recuperan su peso y longitud en los 2-3 primeros años de vida. La incidencia es del 3-5 %.

Causas

- Factores ambientales: contaminación, condición laboral, socioeconómica y sanitaria baja
- Factores relacionados con la madre: Edad (madres < 17 y $>$ de 35 años), diabetes avanzada, infecciones graves, alteraciones nutricionales,...
- Factores placentarios: patología del cordón, placenta previa, placenta de gestación múltiple,...
- Factores fetales: defectos congénitos, malformaciones estructurales, malnutrición fetal,...

Actualmente muchos casos de CIR se consideran “inespecíficos” porque se desconoce la causa del retardo en el crecimiento intrauterino

Características

- APGAR bajo
- Aspiración de meconio (líquido amniótico contaminado con las primeras deposiciones en el útero). Puede producir dificultades respiratorias. Posible causa: estrés durante el parto

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

- Hipoglucemia
- Alteraciones en la termorregulación
- Policitemia
- Malformaciones congénitas
- Infecciones
- Mayor riesgo de mortalidad neonatal e infantil
- Con frecuencia el cordón umbilical también es delgado y pálido en lugar de ser brillante y grueso

NIÑOS DE BAJO PESO AL NACER

Según la OMS se consideran recién nacidos de bajo peso (BPN) a todos los neonatos que, al nacer, pesen 2500 gr. o menos, ya sea por un parto prematuro, por un crecimiento intrauterino retardado (CIR) o ambos.

Clasificación según peso:

1. Bajo peso: 1500-2500 gr
2. Muy bajo peso: < 1500 gr
3. Bajo peso extremo: < 1000 gr

1. Niños de bajo peso

Los niños de bajo peso al nacer se caracterizan por presentar:

- Cuerpo frágil → dificultades para alimentarse, aumentar de peso y combatir infecciones.
- Hipotermia por la escasez de tejido adiposo
- Niveles bajos de oxígeno al nacer
- Problemas respiratorios: SDR
- Alteraciones en la vista y el oído
- Problemas neurológicos. Ej. Hemorragia intraventricular (25% de los BPN en EEUU)
- Problemas gastrointestinales. Ej. Enterocolitis necrotizante
- Desequilibrio en la cantidad de sales o agua, hipoglucemia que afecta al sistema neurológico central.

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

- Un porcentaje bajo presenta déficits a nivel motor, intelectual y/o conductual por complicaciones así como “Síndrome de muerte súbita del lactante”

2. Niños de Muy bajo peso

Suelen nacer antes de la 30ª sg y se caracterizan por presentar todas las características descritas en los niños de bajo peso además de las siguientes.

- 25% sufren hemorragias cerebrales (leucomalacia periventricular) que pueden causar daños serios o la muerte
- Son muy delgados, con poco tejido adiposo y la cabeza proporcionalmente más grande
- La piel es transparente (se ven los vasos sanguíneos)
- Existe mayor riesgo de sufrir complicaciones y discapacidades a largo plazo (parálisis cerebral, ceguera, sordera o Discapacidad intelectual)
- Suelen tardar más tiempo en conseguir un crecimiento físico normalizado porque suelen surgir complicaciones

DISCAPACIDAD INTELECTUAL

Tal y como Verdugo¹⁴ propone, el término “Discapacidad Intelectual” vendría a sustituir al de “Retraso Mental” propuesto por la Asociación Americana sobre Retraso Mental en 2002 y que actualmente se considera obsoleto al no considerar aspectos como la calidad de vida y otros. A pesar de ello, el término se sigue utilizando en las clasificaciones comúnmente utilizadas en el ámbito sanitario detalladas a continuación.

El DSM IV propone utilizar el término Retraso Mental para clasificar a los individuos que cumplan los siguientes requisitos:

A. Capacidad intelectual significativamente inferior al promedio: CI aprox. de 70 o inferior en un test de CI administrado individualmente (en el de niños pequeños, un juicio clínico de capacidad intelectual significativamente inferior al promedio).

B. Déficit o alteraciones de ocurrencia en la actividad adaptativa actual (eficacia de la persona para satisfacer las exigencias planteadas para su edad y su grupo cultural), en por lo menos dos de las áreas siguientes: comunicación personal, vida doméstica, habilidades

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

sociales-interpersonales, utilización de recursos comunitarios, autocontrol, habilidades académicas funcionales, trabajo, ocio, salud y seguridad.

C. El inicio es anterior a los 18 años.

Clasificación

F70 Retraso mental leve (317): CI entre 50-55 y aprox. 70.

F71 Retraso mental moderado (318.0): CI entre 35-40 y 50-55.

F72 Retraso mental grave (318.1): CI entre 20-25 y 35-40.

F73 Retraso mental profundo (318.2): CI inferior a 20-25.

F79 Retraso mental de gravedad no especificada (319): cuando existe clara presunción de retraso mental, pero la inteligencia del sujeto no puede ser evaluada mediante los test usuales.

La CIE 10, por otra parte, define el Retraso Mental como un trastorno caracterizado por la presencia de un desarrollo mental incompleto o detenido, caracterizado principalmente por el deterioro de las funciones concretas de cada época del desarrollo y que contribuyen al nivel global de la inteligencia, tales como las funciones cognoscitivas, las del lenguaje, las motrices y la socialización.

Por otra parte, es importante considerar también la propuesta sobre la definición y características del Retraso Mental que realiza Robert Schalock y que FEAPS resume en el siguiente cuadro⁶.

<p>Dimensión I Funcionamiento intelectual y habilidades adaptativas</p>	<p>Paso 1 DIAGNÓSTICO DEL RETRASO MENTAL</p> <ul style="list-style-type: none"> - Conocimiento de la capacidad intelectual - Conocimiento de las dificultades significativas en las diferentes áreas de habilidades adaptativas: Comunicación, cuidado personal, vida en el hogar, habilidades sociales, utilización de la comunidad, autorregulación, salud y seguridad, habilidades académicas y funcionales, ocio y trabajo. - Conocimiento de las desventajas sociales (integración, participación, normalización) debidas a las dificultades anteriores en cada una de las mismas áreas
<p>Dimensión II Consideraciones psicológicas y emocionales</p> <p>Dimensión III Consideraciones físicas y salud</p> <p>Dimensión II Consideraciones ambientales</p>	<p>Paso 2 CLASIFICACIÓN Y DESCRIPCIÓN</p> <ul style="list-style-type: none"> - Describir las capacidades y limitaciones de la persona en referencia a los aspectos psicológicos emocionales - Describir el estado general físico y de salud de la persona que indicar la etiología de su discapacidad - Describir sus entornos habituales y cuáles serían los ambientes óptimos para facilitar su continuación y desarrollo
	<p>Paso 3 PERFIL E INTENSIDAD DE LOS APOYOS NECESARIOS</p> <ul style="list-style-type: none"> - Identificar el tipo de apoyos necesarios en cada una de las cuatro dimensiones: Funcionamiento intelectual y habilidades adaptativas, consideraciones psicológicas emocionales, salud física, entornos. - Establecer la intensidad de dichos apoyos según la clasificación que contempla que puedan ser intermitentes, limitados, extensos o generalizados.

Tabla 3-2. Características del Retraso Mental

FENOTIPOS CONDUCTUALES

El término de “Fenotipo conductual” fue utilizado por primera vez por Nyhan en el año 1972 y definido posteriormente por Flint y Yule en el 1994 como un patrón característico de anormalidades motoras, cognitivas, lingüísticas y sociales que se asocian de forma compatible con un trastorno biológico aunque la influencia ambiental también debe contemplarse como factor explicativo. La alteración biológica de los Fenotipos Conductuales puede ser genética o no genética como sucede, por ejemplo, en el Síndrome Alcohol Fetal.

Tal y como Artigas-Pallarés afirma para poder llegar a determinar una conducta, el gen tiene un impacto estructural o bioquímico sobre el SNC que repercute en los mecanismos básicos de funcionamiento cognitivo, los cuales, a su vez, modelan la conducta¹⁵.

Clasificación

Tal y como Ruggieri y Arberas¹⁶ recogen, la clasificación de los Fenotipos Conductuales puede realizarse seleccionando las enfermedades genéticas teniendo en cuenta la frecuencia de presentación; la importancia de su reconocimiento en la correcta orientación de las características evolutivas y el adecuado asesoramiento terapéutico y genético; y la consistencia de presentación de ese fenotipo con la enfermedad. Por otra parte, la clasificación puede realizarse teniendo en cuenta la identificación del cromosoma, el gen, la proteína, la enzima y el tóxico acumulado encontrando así:

Fenotipo conductuales asociados a enfermedades genéticas con base biológica identificada:

1.1. Fenotipo + *locus* identificado + gen reconocido + proteína identificada + tóxico acumulado aislado:

1.1.1. Síndrome de Lesch Nyhan,

1.1.2. Fenilcetonuria clásica.

1.2. Fenotipo + *locus* identificado + gen reconocido + proteína identificada:

1.2.1. Síndrome de Rett,

1.2.2. Síndrome X frágil,

1.2.3. Complejo esclerosis tuberosa,

1.2.4. Neurofibromatosis tipo 1,

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

1.2.5. Enfermedad de Duchenne,

1.2.6. Síndrome de Noonan,

1.2.7. Síndrome de Sotos,

1.2.8. Síndrome de Costello.

1.3. Fenotipo + *locus* identificado:

1.3.1. Síndrome de Aicardi,

1.3.2. Síndrome de Nance Horan.

1.4. Fenotipo + anomalía cromosómica reconocida:

1.4.1. Síndromes de genes contiguos:

a. Síndrome de Angelman,

b. Síndrome de Prader Willi,

c. Síndrome de Williams,

d. Síndrome de Di George/CATCH22,

1.4.2. Cromosopatías autosómicas:

a. Síndrome de Down,

b. Síndrome de Smith Magenis,

c. Síndrome de Pallister Killian

1.4.3. Cromosopatías de los cromosomas sexuales:

a. Síndromes de Turner,

b. Síndrome de Klinefelter,

c. Síndrome de XYY.

Fenotipo conductual asociado a enfermedad genética con base biológica aún no identificada:

2.1. Síndrome de Cornelia de Lange.

Fenotipo conductual de base biológica aún no identificada asociado a etiologías diversas:

3.1. Autismo

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Grupo de Atención Temprana. Libro Blanco de Atención Temprana. Madrid: Real Patronato de Prevención y de Atención a Personas con Minusvalía; 2000.
2. Perera J. Atención temprana: Definición, objetivos, modelos de intervención y retos planteados. Rev Síndrome de Down [Internet]. 2011 [10 Ago 2012]; 28 (111): 140-152. Disponible en <http://www.downcantabria.com/revista111.htm>
3. Candel, I. (2003). [Aspectos generales de la atención temprana](#). En CANDEL, I. (2003). Atención Temprana. Niños con síndrome de Down y otros problemas del desarrollo, pp.7-17. Madrid: Federación Española del Síndrome de Down.: FEISD
4. García-Sánchez, F.A., Escorcía Mora, C.T., Sánchez-López, M.C., Orcajada Sánchez, N y Hernández-Pérez, E. (2014) Atención temprana centrada en la familia. *Revista Siglo Cero* (vol 45(3), 6-27)
5. Consejería de Salud de la Junta de Andalucía. Proceso Asistencial Integrado en Atención Temprana. Junta de Andalucía; 2011.
6. FEAPS. Manuales de Buena Práctica FEAPS. Atención Temprana. Orientaciones para la calidad. [5 Sep 2012] Disponible en: http://www.feaps.org/manualesbb_pp/atencion_temprana.pdf
7. Artigas-Pallarés J, Narbona J. Trastornos del neurodesarrollo. Barcelona: Viguera; 2011.
8. Portellano JA. Neuropsicología infantil. Madrid: Editorial Síntesis. 2007
9. Narberhaus A y Segarra D. (). Trastornos neuropsicológicos y del neurodesarrollo en el prematuro. Rev An Psicología. 2004; 20 (2): 317-326.
10. Narberhaus A. Neuropsychological performance and corpus callosum abnormalities in adolescents with history of prematurity / Rendimiento neuropsicológico y anomalías del cuerpo calloso en adolescentes con antecedentes de prematuridad . Tesis doctoral. Universidad de Barcelona; 2006.
11. Narberhaus A, Pueyo-Benito R, Segarra-Castells MD, Perapoch-López J, Botet-Mussons F, Junqué C. Disfunciones cognitivas a largo plazo relacionadas con la prematuridad. Rev Neurol. 2007; 45 (4): 224-228.

Capítulo 5. Atención temprana, psicomotricidad y fenotipos conductuales

12. Álvarez Mingorance P. Morbilidad y secuelas de los niños prematuros en edad escolar. Tesis doctoral. Sección de Pediatría. Universidad de Valladolid. 2009
13. Sastre-Riba, S. Prematuridad: análisis y seguimiento de las funciones ejecutivas. Rev Neurol. 2009; 48 (2): 113-118.
14. Verdugo, MA. Análisis de la definición de discapacidad intelectual de la Asociación Americana Sobre Retraso Mental de 2002. Instituto Universitario de Integración en la Comunidad. Universidad de Salamanca. [8 Oct 2012] Disponible en: http://inico.usal.es/publicaciones/pdf/AAMR_2002.pdf
15. Artigas-Pallarés, J. Fenotipos conductuales. Rev Neurol. 2002; 34 (1): 38-48.
16. Ruggieri VL y Arberas CL. Fenotipos conductuales. Patrones neuropsicológicos biológicamente determinados. Rev Neurol. 2003; 37 (3): 239-25.

PRINCIPIOS DE REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL

Lucía Zumárraga Astorqui

Centro de Neurodesarrollo Pediátrico NeuroPed (Alcobendas, Madrid)

INTRODUCCIÓN

La neuropsicología clínica pediátrica se basa en la comprensión del proceso de neurodesarrollo normal y la repercusión que en él tiene una interrupción de dicho desarrollo¹. Comprende e interviene en trastornos neurológicos, psiquiátricos, psicosociales, y de aprendizaje en niños y adolescentes.

La neuropsicología clínica pediátrica se puede decir que interviene en tres grandes grupos: **congénito** (de origen prenatal, perinatal, genético, prematuridad, etc.); **adquirido** (traumatismo craneoencefálico, ictus, tumores, etc.) o **trastornos del NeuroDesarrollo** (trastorno del espectro autista, trastornos específicos del aprendizaje, tda-h, etc.)². En adelante, hablaremos de Trastornos del NeuroDesarrollo de manera genérica, conociendo las diferencias de la intervención en los tres grandes bloques de patologías y las necesidades específicas de cada trastorno.

Los trastornos del NeuroDesarrollo son un grupo de condiciones que se inician en el periodo de desarrollo cerebral, se manifiestan y evolucionan durante la infancia y adolescencia produciendo alteraciones físicas, cognitivas, conductuales, emocionales,

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

familiares, sociales, académicas y funcionales³. En definitiva, impacta en la adaptación psicosocial en los entornos familiar, escolar y comunitario.

Las consecuencias de una lesión en el Sistema Nervioso Central (SNC) son de índole física (sensorio-motora), cognitiva, emocional y conductual. Los problemas físicos y motores son habitualmente los más llamativos y los que más hincapié se hace en los procesos de rehabilitación. Sin embargo, los principios de los modelos de Neuro-Rehabilitación orientan al trabajo coordinado interdisciplinar para la recuperación o habilitación tanto de los aspectos motores como cognitivos, conductuales o emocionales⁴.

El modelo expuesto por Anderson¹ representado en la [Ilustración 6-](#) es un resumen del marco teórico cuya característica principal es la visión dinámica del niño o el adolescente. El niño es por tanto un “objetivo móvil” ya que las repercusiones de la lesión inicial varían a lo largo de las etapas de desarrollo, por su interrelación con los factores del desarrollo intrínsecos, de la propia lesión, del entorno y de las intervenciones socio-sanitarias y educativas.

Los Trastornos del NeuroDesarrollo tienen características propias, sus manifestaciones pueden ser observadas en cualquier individuo. Como segundo orden de reflexión es fundamental saber que, en la mayoría de trastornos, no contamos con marcadores biológicos claros para el diagnóstico. Y por tanto, el diagnóstico se basa en la visión clínica que tiene en cuenta la frecuente comorbilidad de signos y síntomas que dan lugar a Trastornos del Neurodesarrollo combinados⁵.

En definitiva, es fundamental enmarcar los signos de alteración dentro del nivel madurativo neurológico, entorno socioeconómico, para poder concluir que existe una desviación clínicamente significativa en cualquiera de sus componentes.

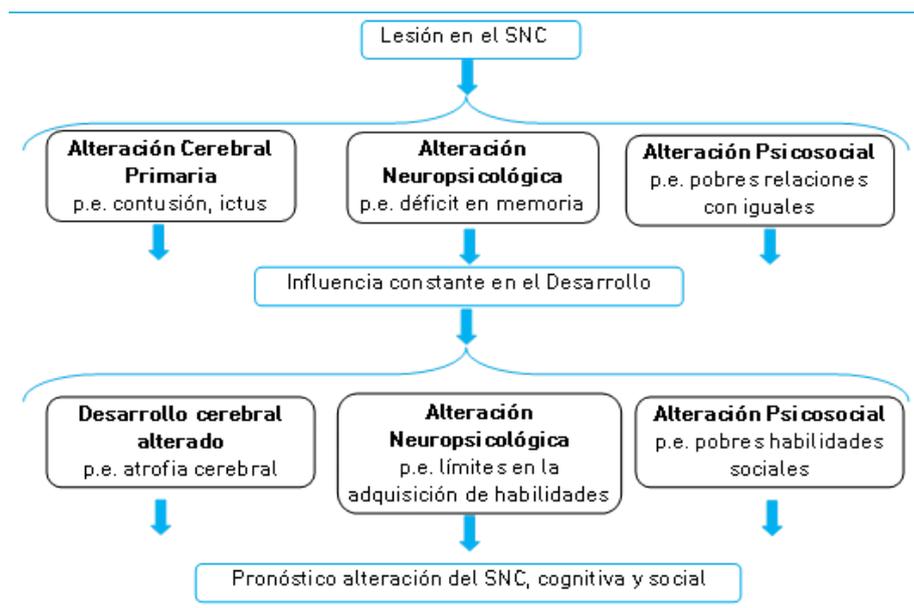


Ilustración 6-1 Impacto de la lesión cerebral en el desarrollo. Adaptada de Anderson 2001.

REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN EDAD PEDIÁTRICA: UNA REALIDAD CAMBIANTE.

La rehabilitación en pediatría parte por tanto de la comprensión de los mecanismos que subyacen a la recuperación del cerebro inmaduro tras una lesión dentro de las teorías de plasticidad y vulnerabilidad. La literatura sobre plasticidad y recuperación y rehabilitación sugieren que se producen cambios plásticos en el cerebro tras una lesión, ya sea en estudios con animales cómo en el ser humano. Pascual-Leone et al⁶ expone “la plasticidad es una propiedad intrínseca del cerebro humano que representa una creación de la evolución que facilita al sistema nervioso eludir las condiciones de su propio genoma y así adaptarse a las presiones del entorno, cambios fisiológicos y la experiencia”.

Plasticidad puede ser entendida en términos de estructuras cerebrales o de funcionalidad (conducta o cognición que es la expresión de las funciones cerebrales)⁷. Se observa plasticidad a lo largo de toda la vida, sin embargo, las consecuencias serán distintas tras un daño cerebral en función de la edad en que ocurra.

Son muchos los problemas metodológicos que surgen en la investigación sobre plasticidad y rehabilitación en población pediátrica ya que las funciones cognitivas (p.e. Memoria, Funciones Ejecutivas, etc.) están en desarrollo. Las áreas cerebrales no están especializadas y su evolución es continua y dinámica dando lugar a la especialización

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

neurocognitiva del adulto⁸⁻¹⁰. Desde mediados del siglo XX se han sucedido diversas teorías sobre la plasticidad y la vulnerabilidad tras una lesión neurológica.

Durante muchos años prevaleció el principio teórico llamado “Efecto Kennard” (Kennard, 1942)¹¹ que proponía “si vas a tener una lesión, mejor tenerla antes”. En otras palabras, las lesiones y sus déficits se recuperarán mejor cuanto antes ocurra el daño. Así, también lo han apoyado, por ejemplo, estudios posteriores de lesiones tempranas del hemisferio izquierdo con reorganización sensoriomotora y del lenguaje¹²⁻¹⁵.

Es fundamental tener en cuenta algunas razones fundamentales que contradicen dicho efecto. En primer lugar, no todos los cerebros en desarrollo son equivalentes. El cerebro pasa por diferentes etapas de maduración con distintas características fisiológicas y funcionales y el neurodesarrollo es progresivo. Así, Hebb propone un principio que concluye que si existe una lesión neurológica temprana sus consecuencias serán peores porque la maduración de ciertas estructuras y, por tanto, la expresión de las funciones neurocognitivas de dichas áreas se verán alteradas. Es decir, las nuevas habilidades y maduración neurológica se darán en un entorno “alterado” y sobre él se construirán los futuros aprendizajes¹.

Así mismo, es importante destacar el concepto de “periodo sensible”, antes llamados periodos críticos, se refieren a una ventana de aprendizajes que permanece abierta y por tanto, aparecen nuevas habilidades y se cerrará a lo largo de un tiempo. En otras palabras, durante un tiempo algunas áreas cerebrales tienen mayor capacidad para ser modeladas y por tanto requieren la exposición a experiencias y estímulos. En la actualidad la literatura sobre neuroplasticidad es optimista. Afirma que existen dichos periodos sensibles pero su ventana permanece abierta durante más tiempo de lo que anunciaban Hubel y Wiesel en la década de los 60¹⁶.

Ampliando las hipótesis sobre los periodos sensibles, Ewing-Cobbs y colaboradores^{12,17}, sugieren que las habilidades que se encuentran en un desarrollo dinámico y rápido parecen ser más vulnerables que aquellas ya instauradas al efecto de una lesión.

La evidencia científica, finalmente, ha llevado al principio que define el neurodesarrollo como “un continuo de plasticidad vs vulnerabilidad” donde el daño cerebral ocurre en un contexto de cambios dinámicos y la neuropatología forma parte del curso del desarrollo¹. En otras palabras, en el transcurso del NeuroDesarrollo aparecerán los llamados “efectos tardíos” que serán consecuencia de la lesión inicial.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

El modelo de Dennis (1989) [Ilustración 6-1¹](#) ofrece un marco explicativo para la relación entre la lesión cerebral, el neurodesarrollo y la adquisición de habilidades en el contexto de cambios dinámicos ya sean estos típicos o atípicos, mostrando las consecuencias neuroconductuales primarias y los "efectos tardíos". Dennis, argumenta que para evaluar las consecuencias de un daño cerebral es imprescindible considerar la etapa de adquisición de la habilidad específica en el momento del daño.

Dennis desarrolla un modelo muy dinámico que trata de explicar la maduración del lenguaje tras un daño cerebral, y lo cierto es que se puede extrapolar a otras funciones cognitivas. Ella, no realizó una unión con las estructuras cerebrales, ya que además tenía la creencia de que los modelos neurológicos no encajaban con su modelo. La habilidad puede estar o no instaurada en el momento de la lesión así se plantea el modelo del NeuroDesarrollo en la evaluación e intervención. Dicho modelo estudia las alteraciones desde el punto de vista de la maduración, y la valoración y el pronóstico variará en función de la edad en que acontece el Daño cerebral^{1,7}.

Dennis, propone tres etapas sucesivas en el desarrollo de las habilidades:

1. **Emergente**, la habilidad se encuentra en sus primeros estadios de la adquisición, pero aún no es funcional.
2. En **desarrollo**, la capacidad está parcialmente adquirida pero no completamente funcional.
3. **Establecida**, las habilidades están adquiridas y son funcionales.

Es necesario tener una visión del estado de desarrollo/maduración del SNC, las habilidades cognitivas y el contexto psicosocial para desarrollar un modelo de comprensión e intervención infantil. A diferencia de los modelos de adultos en los niños nos encontramos que las funciones o habilidades pueden: estar retrasadas (tardan más tiempo en adquirirse), presentar un déficit (ya no podrán aparecer dichas habilidades) o bien ser anormal (adquirir dicha función pero no ser adecuada). En otras palabras el niño "Crece con las dificultades en las habilidades", o "No puede adquirir" las habilidades y si las adquiere no serán suficientemente funcionales.

Cuando hablamos de lesiones congénitas las consecuencias del daño estarían más relacionadas con afectaciones en el desarrollo y quizá más globales; mientras que en edades más avanzadas observaríamos patrones más sintomáticos.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

De esta manera, un daño cerebral acontecido cuando la habilidad, por ejemplo del lenguaje, es emergente, tiene amplias implicaciones para el desarrollo de las “subhabilidades” (manejo del vocabulario, comprensión, etc.) y por supuesto de otras funciones cognitivas. En cambio, cuando el daño se produce en el momento en que las habilidades se están desarrollando, éste puede influir en la velocidad y eficiencia (el dominio y la estrategia) de esas habilidades, de modo que los niveles finales alcanzados no sean óptimos y sea necesario utilizar estrategias compensatorias. En el momento que la función está instaurada, los modelos de alteración neurocognitiva se asimilarán más al modelo de daño cerebral adulto¹⁸.

En conclusión, el daño cerebral pediátrico no sigue los patrones localizacionistas del adulto debido a las características de cambios dinámicos y de plasticidad, sino que asume un modelo holístico. En definitiva, la lateralización de los déficits y patrón funcional de las lesiones focales que encontramos en los adultos son inconsistentes en el niño. Estudios recientes apoyan las hipótesis de Dennis, concluyendo que los niños con lesiones tempranas tienen un rendimiento significativamente inferior en pruebas cognitivas frente a aquellos con lesiones posteriores a los 7 años^{19,20}.

En resumen, el daño cerebral ocurre en un contexto de cambios dinámicos y la neuropatología forma parte del curso del desarrollo. En el transcurso del tiempo aparecerán “efectos Tardíos” que serán consecuencia de la lesión inicial. Por tanto, es necesario conocer los factores pronóstico ya sean de plasticidad o vulnerabilidad para explicar las consecuencias a corto y largo plazo de la alteración del desarrollo del Sistema Nervioso Central. Sería necesario, por tanto, realizar estudios de seguimiento a largo plazo para valorar las consecuencias de las lesiones tempranas.



Ilustración 6-1: Adaptación de Anderson, 2001. Fuente original Dennis 1989.

LA REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL

La palabra rehabilitación proviene de la unión de dos conceptos del Latín *re* que significa otra vez y *habilito* que expresa hacer posible²¹. En todos los casos se da una situación de enseñanza aprendizaje. La rehabilitación neuropsicológica se concibe como un proceso activo e interactivo basado en la experiencia, donde se incorporan los procesos emocionales, conductuales y cognitivos que dan lugar a los aprendizajes. En el caso de la población pediátrica existe una cuestión sin resolver de carácter semántico, ¿Por qué decir rehabilitación si en muchos casos, las funciones no están instauradas, sino que están en desarrollo?, ¿Por qué no llamar al proceso habilitación, que invita a instaurar y aprovechar la característica inherente de las etapas infantil y adolescente de desarrollo y maduración?

Wilson²² describe la Rehabilitación Neuropsicológica como un “proceso donde la persona con daño cerebral trabaja conjuntamente con los profesionales sanitarios y de otra índole para mejorar y aliviar los déficits que resultan de un daño cerebral. La meta es facilitar a la persona con una discapacidad a alcanzar el nivel óptimo de desarrollo, y reducir su impacto en la vida diaria en su entorno social y laboral.” Se concibe como un proceso activo e interactivo basado en la experiencia, donde se incorporan los procesos emocionales, conductuales y cognitivos incluyendo los aprendizajes y entrenando habilidades.

La rehabilitación neuropsicológica, por tanto, se enmarca dentro del modelo asistencial de la Neurorrehabilitación como proceso integral de intervención sociosanitaria a través de un equipo multidisciplinar que trabaja de manera interdisciplinar. Los profesionales

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

que habitualmente forman parte de un equipo multidisciplinar son médicos (rehabilitadores, neurólogo, psiquiatras, etc.), neuropsicólogos, fisioterapia, terapia ocupacional, logopedas, y psicólogos clínicos entre otros.

Los paradigmas en Neurorehabilitación y neuropsicología del adulto están bien definidos y sustentados con numerosas investigaciones, sin embargo los programas y paradigmas en población pediátrica están menos definidos y poseen poca investigación. En las últimas décadas el desarrollo del marco teórico del neurodesarrollo ha aportado la base fundamental para construir los paradigmas de la rehabilitación neuropsicológica y la neurorehabilitación en pediatría y de las futuras investigaciones. El incremento de las investigaciones y modelos teóricos de las últimas décadas ha puesto de manifiesto dicha necesidad^{1,23-28}.

La **rehabilitación del Neurodesarrollo** es un programa de tratamiento integral que en función de una valoración global promueve el desarrollo de las capacidades del niño. Está basado en los principios de desarrollo y maduración cerebral proporciona las estrategias y habilidades para lograr el máximo desarrollo funcional y óptimo nivel de autonomía. Establece programas de intervención a corto y largo plazo con seguimiento durante todas sus etapas de desarrollo²⁹.

El modelo de Rehabilitación del Neurodesarrollo es una adaptación de aquellos modelos adultos. Suma modelos de la psicología del desarrollo, la educación especial y las neurociencias en general. Pone el énfasis en el tratamiento para compensar los déficits y mejorar su autonomía y participación social a lo largo de las etapas de desarrollo.

Para finalizar esta pequeña introducción al marco teórico de la rehabilitación neuropsicológica en pediatría es importante destacar las siguientes características:

1. El modelo de tratamiento en Neuro-Rehabilitación es aquel centrado en la persona. Son programas de tratamiento centrados en la familia y su hijo/a, fuertemente coordinado con los agentes educativos y sociosanitarios.
2. Los déficits cognitivos influyen en la ejecución de todas las actividades de la vida diaria. Por ello, se implementan estrategias y mecanismos de afrontamiento para resolver situaciones de la vida diaria en el entorno familiar, escolar y comunitario. Se adaptan las estrategias de intervención al perfil de afectación y capacidades funcionales preservadas.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

Es fundamental por lo tanto, ofrecer tratamientos que incluyan como parte del tratamiento, al menos, a la familia y a la escuela.

3. La Rehabilitación Neuropsicológica infantil se enfrenta a una elevada a comorbilidad que puede ser modificada durante el desarrollo. Así mismo, pueden desarrollar trastornos secundarios (generales de salud o relacionados con la patología de base). Todo ello puede variar con el paso del tiempo, la maduración y las exigencias del entorno.
4. Además, el clínico se enfrenta a importantes dificultades para medir el progreso y su evolución. En la mayoría de ocasiones obtenemos resultados heterogéneos en función del entorno en que medimos las habilidades del niño. Es decir, la percepción y rendimiento será diferente si se valora directamente al niño o adolescente, o evalúa en la familia o la escuela.

Por otro lado, resulta complicado discernir entre los resultados del propio neurodesarrollo y la evolución inherente al niño vs las estrategias de estimulación y/o rehabilitación.

La literatura sobre el tema que ocupa el presente capítulo, expone las funciones de un Neuropsicólogo clínico infantil durante el proceso de evaluación e intervención. En la línea de lo descrito con anterioridad se puede concluir que el Neuropsicólogo debe hacer frente a las siguientes funciones: asesorar, monitorizar y ser terapeuta.

- *Asesoramiento* hace referencia a todas las actividades encaminadas a la psicoeducación sobre la lesión y sus consecuencias así como de las actividades rehabilitadoras que se realizarán. Dicha educación se realizará con el niño, la familia (directa y extensa), a los profesionales del ámbito educativo, comunitario (amigos, centro de ocio, polideportivo, etc.) o sociosanitario, si fuera necesario. Todo ello encaminado a un compromiso con el tratamiento y un buen desarrollo emocional.
- *Monitorizar* y evaluar el progreso del tratamiento rehabilitador incluye el manejo de las pruebas y las estrategias de evaluación, formal e informal. Las pruebas evalúan, tanto aspectos intelectuales, las funciones cognitivas como los aspectos conductuales y emocionales.

Así mismo, deberá conocer y comprender las consecuencias que los tratamientos de otras disciplinas (fisioterapia, logopedia, etc.) y las horas lectivas, pueden tener en el

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

rendimiento como la motivación, cansancio etc. Los tratamientos médicos que modifican la conducta o el rendimiento cognitivo (por ejemplo, los farmacológicos, quimioterapia, quirúrgicos, etc.). En otras palabras, el neuropsicólogo debe conocer los efectos secundarios o efectos de cansancio que pueden variar el rendimiento o eficacia de la rehabilitación neuropsicológica.

- El Neuropsicólogo será también *psicoterapeuta*. Las alteraciones del neurodesarrollo no sólo implican alteración cognitiva sino también conductual, emocional y de adaptación social. Así será fundamental conocer los enfoques psicológicos neuroconductuales, cognitivo-conductuales, otras técnicas psicoterapéuticas, observación conductual y de síntomas fisiológicos y emocionales, entre otros.

Algo que habitualmente se echa en falta en la formación específica de la neuropsicología clínica en pediatría, es la formación específica en el manejo de las familias y los profesionales del entorno inmediato del niño (profesores, profesores terapéuticos, orientadores, enfermería, etc.). Son parte fundamental de la intervención y la generalización y necesitamos trabajar con ellos y en ocasiones el clínico se encuentra con falta de recursos para resolver algunos conflictos.

En los siguientes puntos, y partiendo del marco del neurodesarrollo, se ofrecen al lector los principales conceptos, principios y modelos de rehabilitación neuropsicológica en edad pediátrica. Por último, se abordan las características fundamentales de la intervención en los distintos ámbitos en los que el niño se desarrolla. Se pone un énfasis final en la preparación y la transición a la vida adulta independiente desde la familia, ámbito ocupacional/educativo y social, y en aquellos factores que contribuyen a un buen envejecimiento³⁰.

CONCEPTOS CLAVE EN REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

La rehabilitación hace énfasis en la necesidad de **personalizar** los tratamientos a las necesidades individuales (entorno y apoyo familiar, exigencias del entorno educativo y social, cultura, etc.), al perfil neurocognitivo, conductual y emocional. En otras palabras, a las capacidades preservadas, afectadas, a las características específicas de cada patología y a la evidencia clínica y científica. Por ello, la neurorrehabilitación en general y la rehabilitación neuropsicológica en específico poseen un marco teórico general de tratamiento y una

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

aplicación clínica variable en técnicas, herramientas, intensidad, duración y objetivos específicos de cada niño o adolescente.

En segundo lugar, la literatura hace hincapié en algunos factores fundamentales para alcanzar la máxima satisfacción y eficacia de los tratamientos. Los cimientos de una buena rehabilitación neuropsicológica son, los basados en el método **PIE** (Plan Implementación y Evaluación)²¹. Es fundamental realizar una buena **evaluación** Neuropsicológica que guíe la intervención.

La evaluación es una herramienta que da a conocer los puntos fuertes y débiles, así como las habilidades en la resolución de problemas, las percepciones, expectativas, y emociones del niño o el adolescente y la familia. La valoración invita al consenso de los objetivos de tratamiento y por tanto a la correcta formulación del tratamiento en las estrategias que se adoptarán, la duración, frecuencia e intensidad³¹.

A partir de toda la información recogida en la evaluación, se podrá establecer una adecuada ejecución, **implementación** y **monitorización** ya que se habrán establecido adecuadamente las medidas objetivas de mejora y se podrá recoger información cuantificable, tanto si el tratamiento está siendo eficaz cómo si el niño no evoluciona como se esperaba.

Si se han definido adecuadamente las variables que están influyendo en el tratamiento buscaremos la solución ya sea en el propio niño (variables personales, emociones, motivaciones, etc.), en el entorno (familia, escuela, comunidad) o en el propio terapeuta, en otras palabras realizaremos una adecuada monitorización.

Un ingrediente fundamental en todo proceso de intervención clínica son el **compromiso**, la conciencia y la aceptación, como parte fundamental de la **adherencia terapéutica** y la motivación. Y ello requiere el trabajo coordinado con la familia, y con el propio niño o adolescente, que en todos los casos se adecuará el lenguaje a los diferentes interlocutores²⁹.

La rehabilitación es un “**Entorno de prueba**, de laboratorio donde, en principio, el profesional tiene las variables controladas” que trata a través de una aproximación gradual a ambientes con menor control y más naturales. En otras palabras, promover una transición gradual y la generalización (puesta a prueba las habilidades aprendidas).

La meta final y una de las principales preocupaciones de la Neuro-rehabilitación es la **generalización y validez ecológica** de los tratamientos, más allá del entorno de laboratorio,

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

donde no controlamos las variables. Ya que el éxito de la rehabilitación radica en la aplicación de lo aprendido a las situaciones de la vida real. Durante la intervención se proponen actividades significativas y relevantes para la vida diaria del niño y su familia con una aproximación sucesiva o una repetición controlada (sin riesgos) en entornos cada vez más similares al natural^{21,29,32}.

Uno de los objetivos de la rehabilitación es alcanzar el máximo nivel de generalización. Para promover la generalización y aumentar el valor ecológico del tratamiento la literatura recomienda que tenga una elevada relación o similitud con el entorno real y las necesidades reales del individuo, y la posibilidad de realizar un número adecuado de tareas y ensayos diferentes para lograr alcanzar los tres niveles de generalización. En ocasiones es imprescindible alargar el tiempo de utilización de adaptaciones y técnicas compensatorias. En definitiva, adaptar el entorno siendo lo más realista posible a la vez de ser flexible para adaptarse a los diferentes perfiles de afectación de los usuarios^{29,33}.

A continuación, se presentan la definición niveles de generalización de la intervención neuropsicológica y la implicación o solución que plantearán los prototipos para alcanzarlos (ver [Tabla 6-1](#)):

	Definición	Objetivo cognitivo	Características de la ejecución
	Demostrar que los resultados se mantienen de una sesión a otra empleando registros.	Ejecución automática de las tareas	Secuenciación de las acciones Uso consistente de las herramientas adecuadas al entorno y exigencias.
I	Reflejar rendimiento similar en diferentes tareas que requieran la puesta en marcha de las mismas habilidades.	Los Ejecución de las tareas con una secuenciación estable Capacidad de trasladar la ejecución a otro entorno similar	Seguir el orden lógico Realización en el contexto y momento adecuado Transferencia, generalización
II	Transferencia de las habilidades adquiridas en las sesiones a las actividades de vida diaria.	Ejecución de tareas en diferentes momentos y contextos, suma de actividades	Posibilidad de adecuarse a nuevas situaciones generalizando estrategias.

Tabla 6-1. Niveles de generalización de tratamiento.

En este punto, es importante destacar la necesidad de manejar las técnicas de enseñanza-aprendizaje del encadenamiento o la aproximación sucesiva como principio para la intervención personalizada y adecuada al perfil del niño y su autonomía en las Actividades de Vida Diaria (AVD). El encadenamiento consiste en la división de la conducta en todos sus componentes o pasos y el aprendizaje de cada uno de ellos de manera aislada y encadenada hasta el logro de la acción global.

El principio de **aprendizaje libre de errores (LE)** se ha demostrado eficaz en población adulta. Sin embargo, ha sido poco estudiado en población pediátrica. El aprendizaje LE requiere que el niño únicamente experimente las formas correctas de realizar una tarea, que

mayoritariamente alcance el objetivo final propuesto. Trata de lograr que todas las aproximaciones o tareas que realice no contengan información errónea que pueda interferir con los intentos posteriores. Es decir, que solo se aprendan estrategias y respuestas adecuadas. Para ello, el clínico proporciona las instrucciones, indicaciones de tal manera que no se cometan errores ofreciendo el nivel de dificultad adecuado de la tarea en combinación de las ayudas necesarias.

La eficacia de este método depende en gran medida de la repetición y capacidad de la intervención y las herramientas de entrenamiento de adecuar los facilitadores a las características de cada persona, es decir de la personalización. Aunque es importante destacar que es necesaria más investigación para conocer el nivel de recomendación y evidencia científica en población infantil.

MODELOS DE REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA PEDIÁTRICA

Resulta necesario en la actualidad para la práctica clínica diaria conocer el modelo biopsicosocial que la Organización Mundial de la Salud (OMS) propone en la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la salud en su versión de Infancia y Adolescencia (CIF-IA)³⁴. La CIF-IA es una adaptación de la CIF a población pediátrica ya que el niño participa y realiza actividades en el contexto de la Familia y de la Escuela. Además incluye conceptos de retrasos en la adquisición de habilidades ya que al estar en constante desarrollo y aprendizajes hasta una edad no hablaríamos de déficit en una función.

La discapacidad es un concepto “paraguas” que conlleva la comprensión global del individuo en la interacción entre una condición de salud y aquellos factores contextuales, personales y ambientales, que se expresa en la participación y la actividad, en otras palabras en el funcionamiento. Así la CIF-IA describe los siguientes componentes de la discapacidad:

- **Déficit** (nivel órgano) se refiere a las funciones fisiológicas y sus funciones, en el caso que nos ocupa se refiere a los déficit en las estructuras cerebrales y las funciones neuropsicológicas subyacentes.
- **Actividad**: el término capacidad/discapacidad describe la habilidad de un individuo para realizar una tarea, dicha capacidad es resultado de la interacción compleja del estado de salud de la persona y los factores ambientales (barreras o facilitadores ambientales) y personales.

- **Participación:** la última relación compleja del modelo de la CIF-IA, es el desempeño del rol social, que se puede ver favorecido o limitado en función de todos los factores personales y ambientales.

En el presente capítulo se toma como base dicho modelo, que marcará la concepción de la rehabilitación como un proceso complejo que requiere de múltiples profesionales que de modo coordinado contemple no sólo los déficit, sino que haga hincapié en los aspectos de actividad, funcionalidad y participación social. Y promueva la autonomía del niño y el adolescente y mejore su calidad de vida y la de su familia.

La Intervención neuropsicológica necesita un amplio abanico de modelos teóricos que puedan ayudarnos en la resolución de problemas clínicos que tienen lugar en la práctica diaria. Conociendo la complejidad y la heterogeneidad tanto de los niños como de sus familias y entorno escolar y a partir del modelo bio-psico-social de la OMS, que trata de comprender a la persona como un todo, se exponen cuatro modelos que se han considerado los más relevantes para la intervención neuropsicológica en población pediátrica: modelo transaccional²³, modelo de evaluación e intervención Neuropsicológico de múltiples pasos (MNM)²³, modelo cognitivo de evaluación de hipótesis (CHT)³⁵ y modelo de rehabilitación de Anderson¹.

1. **Modelo transaccional:** Propuesto por Samerof y posteriormente adaptado por Semrud-Clikeman²³. Explica las relaciones entre el funcionamiento cerebral, cognitivo, psicosocial y conductual en los niños, ver [Ilustración 6-](#). El desarrollo y maduración del cerebro está influido por factores ambientales y biogénéticos. Las regiones corticales y subcorticales tienen una influencia bidireccional sobre sistemas funcionales que impactan en la cognición (razonamiento, percepción, atención, memoria...).

Las áreas cerebrales interactúan e influyen en las expresiones conductuales cognitivas y psicosociales. Del mismo modo los entornos sociales, familiares y escolares interactúan facilitando o inhibiendo el desarrollo de habilidades compensatorias. Así según este modelo **las intervenciones directas junto con la modificación del entorno pueden reducir los efectos negativos de las alteraciones neuropsicológicas.**

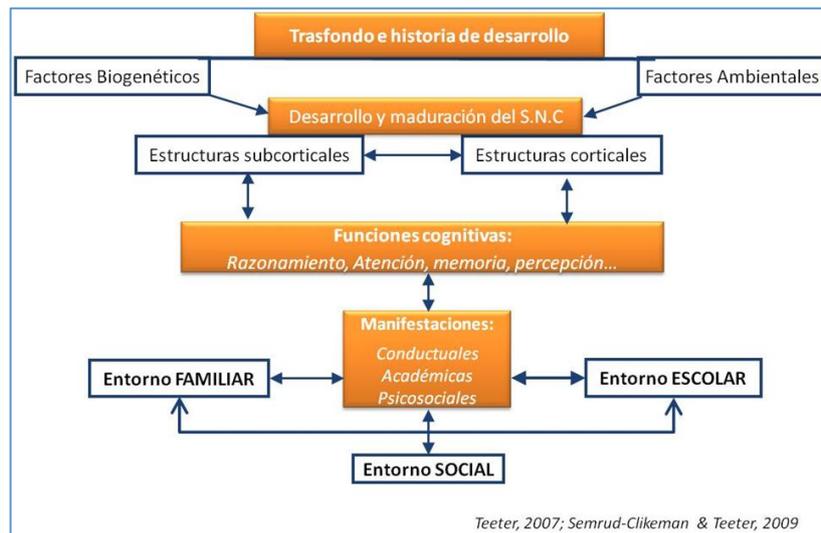


Ilustración 6-3: Modelo Transaccional propuesto por Sameroff y adaptado por Semrud_Clickeman.

- Modelo de evaluación e intervención Neuropsicológico de múltiples pasos (MNM):** Teeter, presenta un modelo que trata de unir la evaluación a la intervención a través de una sucesión de pasos. Así en la primera fase utiliza observación conductual estructurada, que sigue de una intervención basada en la modificación del entorno. Prosigue con una evaluación completa de aspectos cognitivos, académicos y psicosociales con su consiguiente planificación de la intervención en función del perfil de afectación neuropsicológica.

Si las anteriores aproximaciones, no han resultado efectivas o suficientes, ya sea en intensidad cómo en planificación o en estrategias empleadas, continúa con un tercer bloque de evaluación e intervención. En él, propone realizar una evaluación neuropsicológica, neurológica, radiológica y médica. Así se llega a la aproximación de la Neuro-Rehabilitación.

Teeter y Semrud-Clickeman, aclaran que en los casos más graves en los que existe evidencia de una alteración del sistema nervioso central (daño cerebral adquirido, congénito, etc) se realizará una aproximación desde la Neuro-rehabilitación de manera inmediata.

- Modelo cognitivo de evaluación de hipótesis (CHT):** como el MNM propone un modelo de intervención que asume que la evaluación precede a la planificación de una intervención.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

El modelo CHT propone la consecución de diferentes pasos partiendo de la historia clínica, que plantea al profesional unas hipótesis sobre la sintomatología y por consiguiente sobre la estrategia de evaluación que sea necesaria. Así, sucesivamente realiza una verificación de las hipótesis iniciales en base al perfil de puntos fuertes y débiles. Diseña un plan de intervención que sigue siendo evaluado a través de medidas objetivas y cuantificables que monitorizan la evolución y adecuación del programa de intervención.

4. **Modelo de rehabilitación de Anderson:** La rehabilitación neuropsicológica se sirve de estrategias de intervención restitutivas o compensatorias, para, en función de las capacidades preservadas y afectadas, lograr el máximo nivel de realización en las actividades de vida diaria. Anderson, propone un modelo de rehabilitación neuropsicológica en pediatría, que más tarde ha sido adaptado por Enseñat y Picó², cuyos componentes fundamentales son:

- **Restauración de la función, intervención directa:** ejercicios específicos de las funciones cognitivas (atención, memoria, visopercepción y funciones ejecutivas) con el fin de restaurar la disfunción cognitiva.
- **Adaptación funcional, técnicas compensatorias:** estrategias alternativas que ayudan al niño a compensar sus dificultades cognitivas. Este tipo de intervención está destinada a mejorar la capacidad cognitiva *y/o a* disminuir el impacto funcional del déficit cognitivo en la vida diaria del niño.
- **Modificación de conducta:** utilización de técnicas de modificación de conducta para el manejo de los trastornos de conducta. Es importante la formación de los padres, y familia extensa, en el control de todas las técnicas para lograr una adecuada generalización.
- **Modificación del entorno.** Cambios que se realizan en el ambiente físico del niño con daño cerebral con el fin de reducir sus alteraciones funcionales y del comportamiento. Puede Incluir:
 - Simplificación de las tareas, lo que permite más tiempo para completar las tareas
 - Reducción de ruido, la eliminación de otras posibles distracciones

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

- Uso de ayudas externas o señales, como las listas, diarios, alarmas, o sistemas de localización.
- **Intervención en la familia:** la familia tienen un papel central en el desarrollo de su hijo. Sufren las consecuencias de la patología, el desconcierto y la incertidumbre sobre el futuro. Lo cual produce elevados niveles de estrés y en ocasiones de culpabilidad. Por tanto, es necesario realizar una intervención directa que se ampliará en las siguientes páginas.
- **Acelerar las habilidades del desarrollo:** La adquisición de nuevos aprendizajes puede ser complicada. Los programas de educación refuerzan y tratan de que alcance lo más rápido posible los aprendizajes
- Pautas a la familia y escuela: psicoeducación es decir formación e información sobre las estrategias de intervención, metodologías adecuadas de enseñanza-aprendizaje, y finalmente sobre el desarrollo y las consecuencias de la alteración neurológica del niño y su impacto en la vida diaria.
- **Intervenciones psicológicas:** la alteración neurológica conlleva consecuencias sensoriomotoras, cognitivos, emocionales y sociales y todas ellas deben ser tratadas con igual importancia. Por ello, serán fundamentales las intervenciones orientadas a mejorar la calidad de vida, tolerancia a la frustración, manejo del estrés y los trastornos emocionales en general.

En resumen, siempre la valoración, donde se realiza la observación conductual y de habilidades metacognitivas y de resolución de problemas, determinará las estrategias predominantes que entrenaremos durante la intervención. Se verifican, aquellas estrategias que pone en marcha pero que no resultan eficaces, es decir habilidades o estrategias mal instauradas o compensatorias que no son eficaces para el éxito. Además es fundamental conocer y estudiar la expresión de las funciones neurocognitivas en las tareas rutinarias para poder diseñar programas de rehabilitación personalizados.

REHABILITACIÓN COGNITIVA

Es común, utilizar de manera indistinta los términos rehabilitación neuropsicológica y cognitiva. Sin embargo existen diferencias claras entre ambas. En primer lugar la Rehabilitación neuropsicológica se basa en modelos de procesamiento alterado para la

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

evaluación y la intervención, mientras que la rehabilitación cognitiva es un componente de dichos modelos teóricos. En segundo lugar, la cognitiva enfatiza la restauración de la función más que la compensación. Por último, la rehabilitación cognitiva se aplica en daño cognitivo adquirido principalmente, mientras que la rehabilitación neuropsicológica puede ser aplicada a los trastornos cognitivos del desarrollo, ya que es el marco general de tratamiento.

Una de las técnicas dentro de la rehabilitación cognitiva es la restitución. Existen multitud de recursos en el mercado que trabajan los diversos componentes de las funciones cognitivas, tanto en papel y lápiz como a través del ordenador. Muchos de los programas informáticos están comercializados como el APT© (versión infantil), Cogmed©, neuronup©, entre otros. Y otros muchos están en proceso de desarrollo. Así mismo el profesional es libre para crear e inventar tareas de rehabilitación de la atención a través de juegos, materiales creados, etc.

Lo importante de toda intervención es tener unos objetivos, una planificación y un sistema de monitorización. Las tareas tienen que motivar deben estar estructurados (variados, breves, concretos,...) y jerarquizadas en niveles de dificultad. Las nuevas tecnologías son una herramienta en manos de los profesionales pero no son en sí mismas rehabilitadoras si no tienen una adecuada planificación.

La investigación en rehabilitación cognitiva de las últimas décadas se preocupa por la validez ecológica y la generalización a las Actividades de Vida Diaria. Así, han incrementado el número de estudios que ponen a prueba la validez y eficacia de la realidad virtual y la realidad aumentada en la rehabilitación de niños, adolescentes y adultos con daño cerebral, alteración neurocognitiva, y/o demencia. Sin embargo, los resultados son heterogéneos asumiendo que es necesaria más investigación, mejora de los sistemas y que son una herramienta más que no podrá suplir la labor del equipo de Neurorrehabilitación en el entrenamiento de Actividades de Vida Diaria.

Mateer³⁶ propone algunos principios para la práctica de la rehabilitación cognitiva: 1) personalizada e individualizada; 2) requiere el trabajo conjunto de la persona, la familia y los terapeutas (en el caso de pediatría, los profesores); 3) centrada en alcanzar metas relevantes en función de las capacidades funcionales de la persona y mediante mutuo acuerdo; 4) debe incluir medidas de evaluación y monitorización objetivas de los cambios en las capacidades funcionales; 5) incorpora varias aproximaciones de todas las funciones afectadas y

preservadas; 6) tiene en cuenta los factores afectivos y socioemocionales; 7) tiene un componente de evaluación constante.

La neuropsicología fomenta los modelos integrales y la rehabilitación de todas las funciones cognitivas, y de los aspectos conductuales y emocionales. A continuación se ofrece al lector una breve exposición sobre las principales funciones cognitivas y subfunciones y su rehabilitación. Es importante tener en cuenta otras funciones neurocognitivas en la Neurorrehabilitación como la dificultades visomotoras, el lenguaje entre otras que se recomienda ampliar con bibliografía específica.

Las funciones cognitivas se desarrollan durante la infancia por tanto es necesario conocer y estudiar cómo evolucionan. Y así, planificar y proponer actividades adecuadas al nivel de madurativo del niño.

Rehabilitación cognitiva: atención

En Neuropsicología clínica pediátrica se define atención como un proceso inherente que es evaluado como un componente que contribuye a las capacidades neurocognitivas del niño. La capacidad atencional es una función compleja. Su base neurológica incluye diferentes estructuras y áreas cerebrales, se trata por tanto de redes neurales complejas.

La atención puede ser modificada por múltiples factores que el profesional debe tener en cuenta que incluyen motivación, autoconcepto, ansiedad, estado de ánimo, y por supuesto los propios signos de un trastorno del neurodesarrollo.

Al hablar de niños que tienen problemas de atención no se refiere únicamente a Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (tda-h). A consulta pueden llegar niños cuyo motivo principal de consulta sea la dificultad de atención, clínicamente significativa, y no alcanzar los criterios diagnósticos de tda-h. Es decir, está relacionado con la mayoría de trastornos.

Tras una alteración del Neurodesarrollo se dan problemas para mantener la atención, dificultad para focalizarla y finalizar tareas entre otras. Uno de los modelos clínicos más relevante es el propuesto por Sholberg y Mateer en (1987 y 1989)³⁷:

- Arousal
- Atención focal
- Atención Sostenida
- Atención Selectiva

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

- Atención Alternante
- Atención dividida

No existen muchos modelos de la rehabilitación de la atención en población infantil, sin embargo se adaptan modelos de intervención adultos a las variables diferenciales de la población pediátrica. Conforme madura la arquitectura cerebral aparecen, se especializan las funciones cognitivas. Siendo así, la rehabilitación tiene que adecuarse al neurodesarrollo y a las demandas del entorno.

Es fundamental trabajar los procesos atencionales en edad preescolar y de 0-3 años con elementos lúdicos y que fomenten la motivación del niño, centrados en sus intereses.

Es muy clásico en rehabilitación del niño con déficit de atención centrarnos fundamentalmente en tareas cuyo método de presentación es visual y muy pocas auditivas. Al niño, durante una jornada escolar, se le demanda en múltiples momentos mantener la atención a lo que la profesora comunica, seleccionar información relevante frente a estímulos distractores sonoros. Etc. Por tanto, el trabajo de la atención auditiva es fundamental.

Las tareas de rehabilitación cognitiva de la atención incluyen estrategias de control del entorno (manejo de contingencias, programas de puntos, etc.), de las variables distractoras (presencia o no de los mismos y su frecuencia y cantidad), entrenamiento en estrategias metacognitivas, y el asesoramiento en hábitos de salud (hábitos de higiene del sueño, dietéticos y de ejercicio físico).

En la actualidad existen multitud de programas de rehabilitación de la atención ya sean estos en papel y lápiz como con soporte informatizado, todos ellos deben ofrecer al profesional la posibilidad de personalizar los tratamientos.

La intervención tiene que motivar procurando que las tareas sean atractivas a través de unos ejercicios con un elevado componente sensorial y novedoso. Los ejercicios deben estar estructurados y organizados en niveles de dificultad. Tendrán en cuenta alteraciones cognitivas y conductuales como la inquietud motora o el funcionamiento ejecutivo.

Es importante resaltar la importancia que ha cobrado en las últimas décadas técnicas novedosas como el neurofeedback como una herramienta más que ayuda al Neuropsicólogo en su tarea rehabilitadora.

Muchos de los niños que acuden a la consulta están en tratamiento farmacológico para la atención. Por ello, dentro de la formación del Neuropsicólogo, es importante conocer los

fármacos de mayor uso en pediatría, así como sus efectos en la funcionalidad. Y coordinarse con el médico para colaborar en la mejora funcional del niño.

Rehabilitación cognitiva: Memoria.

La memoria es el proceso cognitivo por el que adquirimos y codificamos información que es almacenada en nuestro cerebro y que podremos recuperar dicha información. En otras palabras nos permite aprender nuevas habilidades y/o conceptos.

La memoria se da como un proceso con distintas fases, y siempre será precedida por una adecuada atención al objetivo de aprendizaje. Las tres fases de la memorización son³⁷:

- 1) Codificación, en la que se transforma la información sensorial para ser almacenada de modo consciente o inconsciente. Así, tenemos distintos “lenguajes” de codificación, por ejemplo, visual, auditiva y sensoriomotora.
- 2) Almacenamiento, que es el resultado de una adecuada codificación y elaboración de la información. El periodo de tiempo en que la información es almacenada puede variar.
- 3) Recuperación, es el proceso por el cual la persona accede al almacén y es capaz de reproducir la información almacenada.

En la actualidad prevalecen diferentes modelos teóricos y de clasificación de la memoria. Las diferencias en dichos modelos la hallamos en las modalidades sensoriales (tipo de información), la temporalidad y duración de la información almacenada, en función de la intencionalidad (implícita o explícita) o de la utilidad de la información almacenada.

La característica fundamental del periodo infantil es que está en desarrollo constante y por tanto variarán los tres procesos y la capacidad atencional a lo largo del desarrollo.

Así, durante la primera infancia en la que el lenguaje es una habilidad emergente, el niño no podrá realizar un aprendizaje basado en lenguaje oral. En esta época las principales modalidades de aprendizaje serán aquellas asociativas (habitación, condicionamiento clásico y operante, etc.). Difícilmente el niño podrá evocar a nivel verbal lo que ha realizado. Queja habitual de los padres cuando recogen a sus hijos de la escuela infantil y desean que el niño diga lo que ha comido o lo que ha realizado.

Conforme el lenguaje se desarrolla aparecen nuevos modos de codificar y por tanto la capacidad de evocar verbalmente aquellas vivencias que han podido ser visuales, o

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

sensoriomotoras. Por ejemplo, a la pregunta de que has hecho en el patio, el niño podrá responder “jugar en el tobogán y a profesores”.

Conscientes del cambio evolutivo característico del periodo pediátrico se debe dar importancia al incremento con la edad de las exigencias del entorno. Y específicamente de los requisitos de codificación, almacenamiento y recuperación de la información en el currículo escolar. Dicho currículo está basado principalmente en la memoria verbal, pudiendo ser un punto débil en el perfil neuropsicológico del niño. Así, será fundamental conocer y trabajar de manera coordinada y colaborativa con los centros escolares para tratar de realizar, dentro del límite de las posibilidades, adaptaciones metodológicas.

Dentro de la neuropsicología existe un debate en el que modelos teóricos sitúan la memoria de trabajo en la función de memoria y otros que la posicionan como parte de las funciones ejecutivas. En cualquier caso, estudios diversos exponen que el entrenamiento de la memoria de trabajo es fundamental para el buen pronóstico académico y escolar³⁸.

Al igual que se ha argumentado en la rehabilitación de la atención, no existen modelos de rehabilitación de la memoria en niños. Sin embargo, se puede generalizar que las principales estrategias empleadas son:

- Estrategias que facilitan la adquisición facilitando la codificación y el almacenamiento en la memoria explícita.
- Métodos que promueven el la memoria implícita.
- Intervenciones orientadas a mejorar el funcionamiento diario a través de productos de apoyo, antes llamados ayudas técnicas.

En todos los casos será fundamental trabajar las estrategias metacognitivas y las estrategias de memorización. En la práctica clínica en atención temprana en específico y en general en la rehabilitación neuropsicológica en pediatría la educación en un adecuado lenguaje interno ofrece a los profesionales una valiosa herramienta de trabajo.

Rehabilitación cognitiva: funciones ejecutivas

Las funciones ejecutivas, en plural, son un conjunto de funciones que hacen al ser humano capaz de dirigir su propia conducta y sus emociones en la resolución de tareas. Así, somos capaces de, en función de las metas, planificar, secuenciar los pasos, seguirlos sin perder el objetivo final y modificar nuestras estrategias en función de los resultados parciales. Esto finalmente es la autonomía personal.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

Las alteraciones del funcionamiento ejecutivo han incrementado con el paso del tiempo. En pediatría hubo una época en la que se pensó que las funciones ejecutivas no iniciaban su desarrollo hasta avanzada la primera infancia (alrededor de los 6 años). En la actualidad diferentes estudios han demostrado que es una función en constante desarrollo desde el primer año de vida. Su evolución continúa durante toda la infancia, la adolescencia incluso la adultez⁸.

La literatura en las bases neuroanatómicas definen que son diversas áreas implicadas en las redes neuronales de las funciones ejecutivas. Sin embargo serán las áreas prefrontales y frontales las que posean un papel principal en su correcto funcionamiento. Dichas áreas son muy sensibles a sufrir lesiones. Así Anderson, refiere que al ser áreas que no finalizan su desarrollo hasta el final de la adolescencia o incluso hasta los primeros años de la edad adulta, podrán aparecer alteraciones en su funcionalidad a lo largo de todo el desarrollo.

En definitiva, la rehabilitación en la función ejecutiva debe ser una tarea indispensable en todos los diseños de tratamiento neuropsicológico en cualquier edad. Manteniéndose a lo largo de, al menos toda la etapa escolar y si fuera necesario durante los estudios universitarios.

Es importante reconocer las funciones ejecutivas tanto aquellas relacionadas con la planificación, iniciativa, control de impulsos, monitorización como aquellas relacionadas con la cognición social. Es decir en las alteraciones conductuales, emocionales y sociales.

Se debe tener en cuenta algunas consideraciones generales en la rehabilitación de las funciones ejecutivas en pediatría. La primera es la necesidad de iniciar su evaluación y tratamiento desde el primer año de vida. En segundo lugar será fundamental lograr una generalización al entorno natural, es decir lograr una buena generalización con estrategias de elevada validez ecológica. Finalmente incluirán estrategias de restauración, de modificación del entorno y compensatorias (explicadas a lo largo del capítulo) sin olvidarse de las estrategias metacognitivas.

Gioia y colaboradores describen las estrategias fundamentales para el entrenamiento de las funciones ejecutivas en el niño³⁹. La intervención trata de establecer condiciones externas del medio ambiente que le permita al niño desarrollar, y, a ser posible, que haga de manera automática rutinas cognitivas y de comportamiento.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

Dada la naturaleza única de las funciones ejecutivas en el desempeño de una conducta. Su función será la de orientar y regular el pensamiento y la conducta. Gioia et al.³⁹ proponene los siguientes principios:

- Demostración de propósito, de la actividad intencionada
- Presentación de una actividad de resolución de problemas
- Ejercer el autocontrol
- Demostración de la máxima independencia
- Exponer el comportamiento confiable y consistente y el pensamiento
- Demostrar la eficacia positiva de sí mismo
- Exponer un locus de control interno

Los niños con dificultades en conducta ejecutiva habitualmente se benefician de intervenciones que inician con un soporte/ayuda externa, con modelado activo y directo y guía en las actividades de vida diaria. Posteriormente se realiza una progresión hacia el aprendizaje e interiorización de dichos procesos. Así, Gioia et al.³⁹ describe los siguientes pasos generales que posteriormente hay que concretar en función de la conducta a entrenar:

- Ofrecer al niño modelos externos de los pasos de las tareas, rutinas y actividades de vida diaria (vestido, ducha, comida, etc.).
- Implementar y practicar el empleo de las estrategias en situaciones cotidianas.
- Ofrecer información explícita sobre la meta, la ejecución y desarrollo de la actividad.

El entrenamiento en las funciones ejecutivas es la más compleja de las labores de la Neurorrehabilitación y requiere de la intervención y colaboración de todo el equipo, con un papel central de los agentes del entorno, la familia y la escuela.

CONDUCTA ADAPTATIVA: FUNCIONALIDAD EN LAS ACTIVIDADES DE VIDA DIARIA (AVD)

Todos los individuos necesitamos un repertorio de habilidades para hacer frente a las demandas y expectativas diarias del entorno. En el caso del niño es importante valorar cómo se desenvuelve en la escuela, en casa y en la comunidad. Valorar la conducta adaptativa es relevante como herramienta diagnóstica, de clasificación de la discapacidad, para identificar puntos fuertes y débiles en la vida diaria y finalmente planificar la intervención y monitorizar el progreso⁴⁰.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

Las AVD en el niño son una variable que evoluciona y crece en paralelo a sus capacidades. Desde que son bebés participan en las Actividades diarias de autocuidado, alimentación, vestido etc. Sin embargo, conforme son mayores más tareas se les exige. Así a un niño de 2 años le pediremos que se quite los pantalones y los calcetines y a uno de 4 que además, se quite y ponga la camiseta, posteriormente que se abroche los botones, y así sucesivamente. Y esto en todas las habilidades de autonomía. La conducta adaptativa es por tanto una variable fundamental a tener en cuenta en la rehabilitación neuropsicológica.

El objetivo es evaluar la utilización de habilidades funcionales necesarias para la vida diaria, de manera independiente o con diferentes grados de ayuda en los diferentes entornos en las diferentes etapas del desarrollo.

La actividad y la participación social del individuo se ven influidos por diversos factores: por los déficits o limitaciones cognitivas y motoras (entre otras), por factores ambientales (barreras arquitectónicas, acceso a ayudas técnicas,...) y personales (aspectos psicológicos y sociales) según se ha comentado en el modelo de la OMS.

Es fundamental valorar cómo el niño con su perfil neuropsicológico se desenvuelve en su día a día, a pesar de sus limitaciones. Ello nos ayudará a programar, planificar y monitorizar la intervención, con elevada validez ecológica. Por tanto, se trata de una herramienta que: identifica los niveles de habilidad necesarios en el entorno, los puntos fuertes y débiles relativos al entorno; prioriza los objetivos de intervención basados en las discrepancias entre los requisitos del entorno y las capacidades personales; ayuda a implementar intervenciones; monitoriza la eficacia de la intervención y la generalización de las habilidades entrenadas.

Las Actividades básicas de autocuidado (o cuidado personal), también llamadas de funcionamiento físico o habilidades básicas para hacer vida independiente en el entorno natural. Habitualmente se incluyen: baño, vestido, alimento, desplazamiento, aseo y continencia

Se definen como tareas instrumentales o avanzadas a aquellas actividades cotidianas más complejas que permiten una mayor independencia del sujeto y que requieren significativas tomas de decisión e interacción difícil con el medio. También. Se incluyen normalmente: ir de compras, administrar las propias finanzas, uso del transporte, uso del teléfono, tomar medicamentos, tareas domésticas ligeras, preparar comida, etc.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

Los tres ámbitos de evaluación de la conducta adaptativa son:

- Conceptuales relacionadas con aspectos cognitivos, de comunicación y de control conductual y emocional. Implicadas en los aprendizajes escolares.
- Sociales, que se refieren a las habilidades sociales y a la organización del tiempo libre.
- Y por último las Prácticas que son aquellas relacionadas con las actividades de vida diaria en la comunidad, seguimiento de rutinas en casa y el colegio, auto-cuidado, conocimiento de las normas de salud y seguridad y a partir de una edad con la participación laboral.

Muchos estudios ponen de manifiesto que existe una relación dinámica variable entre las capacidades cognitivas, la limitación de la actividad de la vida diaria y el nivel de discapacidad. Todo ello bajo el prisma de las barreras y facilitadores del entorno y personales. Las conclusiones de los estudios de eficacia y eficiencia de la rehabilitación a menudo no poseen instrumentos de valoración con elevada validez ecológica. Por ello, en las últimas décadas ha aumentado el interés por dichas escalas de valoración.

INTERVENCIÓN EN LA FAMILIA

Los padres juegan un papel fundamental en el proceso de rehabilitación y la educación de los padres es esencial en un programa de rehabilitación. La situación familiar influye en el pronóstico del niño y en cómo los padres y la familia extensa se involucra y colabora en el tratamiento. Ellos son los agentes principales en la continuidad de la rehabilitación y en la generalización a los entornos más naturales.

Es fundamental diseñar servicios que ofrezcan programas centrados en la familia para lograr su participación en el programa de rehabilitación. Para ello se implica a la familia, no solo a los padres, sino también a los abuelos y otros familiares implicados en la educación del niño o del adolescente. Se inicia con la participación activa en la evaluación, selección de objetivos, diseño de estrategias de intervención y se finaliza con su implementación (intensidad, frecuencia, etc) y valoración de la adecuación y eficacia. Ya que la evolución del niño, del mantenimiento y generalización de lo aprendido, está íntimamente relacionada con el ajuste de la familia a la situación de rehabilitación, o discapacidad.

Las intervención en la familias se centra en formación e información, dotarles de recursos de afrontamiento de las situaciones problemas (manejo de alteraciones conductuales, o problemas de comunicación), adaptarse a las necesidades del niño a la vez que se estimula

su autonomía. Además, será fundamental dotarles de estrategias de enfrentamiento y manejo del estrés y la ansiedad ante un futuro incierto.

A pesar del incremento de los programas de intervención para las familias, aún tenemos asignaturas pendientes como los hermanos de los niños que han sufrido una alteración en su neurodesarrollo de cualquier índole, adquirida o congénita, y a los abuelos, que en muchas ocasiones se ocupan del cuidado, atención y educación de los nietos con discapacidad o trastorno del neurodesarrollo.

INTERVENCIÓN EN LA ESCUELA

El niño pasa muchas horas en el centro escolar, allí tienen lugar múltiples aprendizajes no solo formales (curriculares) también no formales (seguimiento de órdenes y rutinas, autonomía, etc) y emocionales y sociales.

En el caso de los niños con daño cerebral adquirido regresa al centro escolar donde se pondrán a prueba las habilidades cognitivas, conductuales y emocionales que han sido tratadas durante el periodo subagudo y ambulatorio.

Un niño es visitado, valorado y tratado por multitud de profesionales de los ámbitos social, sanitario y educativo y es por tanto fundamental que exista una buena coordinación y colaboración, para que el tratamiento no sea una nueva fuente de estrés. A menudo, serán los padres quienes realicen las tareas de mediación entre todos ellos. Los costes que soporta una familia para el tratamiento de su hijo, en ocasiones, son superiores a lo que se pueden permitir, por tanto es indispensable que la coordinación para evitar duplicidades, tratamientos incompatibles, etc.

En muchos casos el niño que recibe medicación requiere la monitorización de la conducta en el entorno natural y en el caso de la atención los maestros perciben las dificultades que presenta o las mejoras. El personal docente de niños con alteraciones neurológicas debe conocer las necesidades médicas, psicosociales, académicas, y conductuales. En ocasiones es necesario informar de la patología de los riesgos, y de los “no riesgos” de los fármacos o limitaciones físicas o sensoriales, para fomentar su participación y la realización de las tareas en función de sus capacidades, siempre fomentando su autonomía.

Del mismo modo, es labor del Neuropsicólogo transmitir en un lenguaje cercano el perfil neuropsicológico, los puntos fuertes y débiles que ayuden a los profesionales (maestros,

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

profesores terapéuticos, orientadores, logopedas, fisioterapeutas, terapeutas ocupacional y hasta al personal no docente) a conocer las limitaciones y potencialidades y así favorecer los aprendizajes y la participación.

Frecuentemente el Neuropsicólogo colabora con los equipos de orientación en el caso de requerir una adaptación metodológica o llegado el caso realizar una adaptación curricular significativa.

En la última década ha aumentado el número de publicaciones entorno a la neuropsicología de la escuela. La Neuropsicología escolar requiere la integración de los principios neuropsicológicos y educativos en los procesos de evaluación y de intervención con los bebés, niños y adolescentes para facilitar el aprendizaje, la participación, inclusión social y el comportamiento dentro de los sistemas educativos y familiares. Los Neuropsicólogos escolares juegan un papel importante en el desarrollo curricular, diseño de las metodologías del aula, exámenes y la integración de la enseñanza basada en los principios de cerebro-conducta con el fin de proporcionar un ambiente de aprendizaje óptimo para todos los niños³⁵.

Al neuropsicólogo escolar o aquellos que trabajan en el ámbito clínico, se le plantean algunos retos en su práctica diaria. Será necesario conocer si un déficit se traduce en déficit en la habilidad o en rendimiento. Si el déficit percibido está directamente relacionado con las dificultades de aprendizaje observadas.

Realizará una exploración complementaria de la conducta como proceso de identificación de neuropatología en el entorno natural, que será de gran ayuda para el ámbito clínico y médico. Tratará de identificar cualquier alteración cerebral lo antes posible para minimizar los posibles repercusiones implementando estrategias de intervención tempranas. Diseñará estrategias de intervención efectivas en la escuela en general y en el aula en específico, para lograr mejores resultados académicos.

Es importante tener en cuenta las normas de disciplina del centro escolar para que no perciba, ni el propio niño ni los compañeros, la existencia de trato diferencial por la discapacidad o dificultades específicas. Es importante, en los casos que existan, por ejemplo, dificultades conductuales o de control de impulsos, incluir en la disciplina aspectos que mejoren la capacidad de autocontrol, que son más efectivas que la disciplina que incluye consecuencias punitivas. Por el contrario, en los casos en que exista dificultades en la

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

comunicación, comprensión verbal, habilidades sociales... las estrategias de discutir las consecuencias de las conductas con los compañeros no serán de utilidad.

Se ha demostrado que la utilización de estrategias de disciplina proactivas son efectivas para reducir la frecuencia de conductas inadecuadas, estas técnicas corresponden con el concepto de aprendizaje libre de errores. Así mismo, serán muy útiles las estrategias de apoyo positivo a la conducta muy extendidas en los entornos educativos de la educación especial.

El Neuropsicólogo clínico debe estar familiarizado y actualizado con la normativa educativa vigente, conocer los recursos estatales de apoyo educativo. Así como, los centros escolares de la zona para orientar y asesorar a las familias en la búsqueda del mejor recurso educativo para su hijo.

En el caso del daño cerebral adquirido la incorporación al centro escolar es un fase muy sensible tanto para el niño, como para la familia y el entorno educativo. Los niños que han presentado un daño cerebral adquirido, sufren una interrupción brusca en su desarrollo y recorrido. En función del origen puede conllevar periodos largos de hospitalización con la consiguiente pérdida de conocimientos curriculares.

El equipo de Neuro-Rehabilitación pediátrica en general y en específico el Neuropsicólogo serán responsables de:

- Asesorar a la familia sobre los recursos y las alternativas educativas en función del perfil de afectación en el momento de la incorporación al colegio. En ocasiones, no pueden continuar en el centro educativo ordinario y es necesaria una escolarización en régimen de inclusión o de educación especial.
- Transmitir la información al centro escolar, asesorar en el trabajo socioemocional con los compañeros, las adaptaciones necesarias para su incorporación.
- Así mismo, se plantearán la intensidad y frecuencia así como el horario más adecuado. Ya que el niño la incorporación siempre será progresiva valorando las dificultades, cansancio, etc.
- Incluir estrategias específicas.

TRANSICIÓN A LA VIDA ADULTA

Se hace mención a la etapa de transición a la vida adulta como un momento crítico en la vida de las familias con un hijo con una discapacidad neurológica. Es un momento difícil, ya que abandonan los servicios de pediatría que conocen la patología, les tratan con especial cuidado. Y se enfrentan a un nuevo mundo desconocido y lleno de incertidumbres, que le exigirá al niño el máximo nivel de autonomía.

En los programas de transición a la vida adulta de los centros de educación especial se realiza una labor de fomento de la autonomía para una futura incorporación sociolaboral. Dichos programas requieren de la colaboración de servicios sociosanitarios y del Neuropsicólogo para lograr la mejor participación social (relaciones interpersonales, sexualidad, etc.) y laboral (autonomía en desplazamientos, responsabilidad, hábitos higiénicos, etc.).

RECOMENDACIONES BASADAS EN LA EVIDENCIA:

Rehabilitación neuropsicológica en niños con dca.

En la literatura actual ha crecido el número de publicaciones entorno a la rehabilitación neuropsicológica en edad pediátrica. La investigación en rehabilitación neuropsicológica y específicamente tras un Daño cerebral traumático conlleva dificultades éticas y metodológicas. Los estudios que reciben la calificación más alta en términos científicos, son los estudios randomizados controlados. Sin embargo, resulta controvertido tanto por razones éticas (privación de tratamiento de un grupo de pacientes de un posible tratamiento efectivo); como por razones prácticas (reclutamiento de un número suficiente de pacientes, así como la diversidad, la evolución, aplicación de un tratamiento homogéneo, etc.).

Hay 4 artículos de revisión²⁵⁻²⁸, la evolución de las conclusiones desde el primero en 2005 hasta el último en 2013 es alentadora. Ya que ha crecido el número de estudios con niveles adecuados de recomendación científica. Este último apartado pretende ofrecer un breve repaso a las principales recomendaciones basadas en la evidencia.

Nivel	Definición de la clasificación	Limond (2005)	Laatsch (2007)	Tal (2013)
I	Estudios randomizados y controlados, con evaluación ciega.		1	1
II	Quasi experimentales (prospectivos) con evaluación ciega.	1	2	4
III	Estudios de observación controlados (grupo control). Con medidas objetivas.		1	2
IV	Estudios de observación sin grupo control, estudios de caso único	10	4	9
Total		11	8	16

Tabla 6-1. Resumen de los resultados de las revisiones sistemáticas según la clasificación (Edlund et al. [2004] Clinical Practice Guideline Process Manual).

La revisión más reciente realizada por Tal y Tirosh en 2013, seleccionó 456 artículos de los cuales encontraron irrelevantes 439, sólo fueron analizados 16. Es importante destacar que todas las revisiones ponen énfasis en la importancia de mantenerse actualizado como neuropsicólogos y realizar un tratamiento temprano tras una lesión cerebral adquirida directa y en los entornos del niño (familia, escuela y comunidad).

En la literatura actual, en adultos y pediatría, existe una tendencia a conocer el efecto de los tratamientos con un carácter más intensivo durante con objetivos específicos y durante un tiempo limitado. Así, en los niños se hace necesaria esta intervención ya que los tratamientos se pueden alargar durante toda la etapa escolar.

Laatsch²⁶ resume en su revisión crítica de los artículos analizados tres recomendaciones:

- Los servicios para niños y adolescentes con Daño Cerebral Adquirido deben incluir en su cartera de servicios programas de entrenamiento de la atención.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

- El tratamiento ofrecido tiene que ser consensuado y adecuado a cada individuo y su familia, involucrando a los miembros de la familia en el proceso rehabilitador.
- Los padres se benefician de la información escrita sobre las consecuencias y otra información relevante sobre el traumatismo creaneoencefálico.

En conclusión necesitamos hacer un esfuerzo en definir y clasificar los métodos de tratamiento y para qué población es eficaz. Además, será fundamental valorar en todos ellos los factores del neurodesarrollo y su impacto en el tratamiento y en la recuperación. Los estudios de caso único o series de casos serán muy valiosos para definir y establecer detalles de programas de rehabilitación bien definidos en intensidad, estrategias utilizadas y medidas de evaluación para el desarrollo de estudios randomizados. Es necesario hacer un esfuerzo en realizar estudios con nivel de evidencia y recomendación de tipo I y II, conscientes de las limitaciones económicas y de viabilidad en reclutamiento de pacientes. Por ello, la literatura científica invita a la realización de estudios colaborativos multicentro.

PRINCIPIOS DE REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA PEDIÁTRICA

Como se ha planteado, los estudios de caso único o de serie de casos, es decir, la experiencia clínica diaria ofrece la oportunidad de definir de manera específica y detallada los ingredientes fundamentales para una rehabilitación neuropsicológica eficaz y replicable. Así se exponen algunas de las conclusiones basadas en estudios y trabajos de evidencia y nivel de recomendación tipo IV y V:

1. En primer lugar Butler⁴¹ propone un programa de intervención denominado “**Cognitive Remediation Program**” (CRP) basado en los modelos de Sholberg y Mateer de rehabilitación; en los ejercicios de atención basados en el modelo de Sholberg y Mateer (APT. Attention Process Training), y además propone que los ejercicios se regulen en dificultad basándose en el 60-80 % de éxito en la tarea.

Además, Butler pone énfasis en el entrenamiento progresivo de las siguientes estrategias metacognitivas centradas en tres momentos de la resolución de tareas: preparación de la tarea, rendimiento durante la tarea y resultados y esfuerzo al finalizar la tarea. Para ello propone la utilización de técnicas de psicología clínica, entre las que se incluyen las autoinstrucciones, refuerzo positivo, psicología cognitivo conductual, etc.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

Por último, propone un trabajo individualizado con el niño pero con una aproximación desde todos los entornos del niño: Equipo sanitario (FT/ TO/ Logopedia/ NPS...), Familia y Escuela.

2. Van't Hooft⁴², propone una nueva metodología de intervención, también con evidencia científica de éxito basada en el Amat-C (Hendricks, 1996). El **AMAT-C** es un programa que combina entrenamiento diario con ejercicios y juegos de atención y memoria con técnicas de modificación de conducta y otras técnicas neuropsicológicas y psicológicas. El programa está diseñado y destinado a niños de 8-13 años. Propone periodos intensivos de entrenamiento consistente en las siguientes fases del entrenamiento durante 17 semanas: 1) Entrenamiento de la atención sostenida; 2) Entrenamiento de la atención selectiva; 3) Entrenamiento en control mental.

Durante el entrenamiento se combinan técnicas de rastreo mental y capacitación a través de estrategias de restitución y compensatorias para su utilización en las Actividades de Vida Diaria (AVD) y en los aprendizajes escolares.

Van't Hooft, elabora el “**Swedish Memory and Attention ReTraining**” SMART que incluye además del planteamiento del AMAT-C un entrenamiento estructurado para padres. La formación a padres del SMART consta de los siguientes módulos: Análisis funcional, temas de psicoeducación, evolución del niño, estrategias de mantenimiento de las mejoras y entrenamiento futuro.

En resumen, las publicaciones sobre la evidencia científica de los tratamientos de rehabilitación neuropsicológica proponen:

- Programas de entrenamiento específico de rehabilitación cognitiva como el sistema APT (Sholberg & Mateer)
- Estrategias de autocontrol y modificación del entorno
- Utilización de ayudas externas
- Soporte de factores emocionales, sociales y familiares

Por último, Spevack³⁸ describe 8 principios fundamentales que pueden guiar la práctica de la intervención neuropsicológica que promueva la mejor adaptación funcional y social:

1. **Adecuado al desarrollo:** Adoptar una aproximación de desarrollo anteriormente expuesta. Aquellos acercamientos basados en teorías de población adulta no contemplan las estrategias desde la desviación de la trayectoria de maduración.
2. **Funcional:** el marco de una intervención efectiva es mejorar la funcionalidad en la vida diaria. Es decir lograr la generalización en casa, la escuela y entorno social.
3. **Individualizado:** Cada niño responderá diferente a cada tratamiento.
4. **Longitudinal:** las consecuencias de un desorden neurológico en un niño en desarrollo cambian en función del momento evolutivo. Es importante anticipar las consecuencias a largo plazo.
5. **Basado en sistemas:** un niño es parte de diferentes sistemas como la familia, la escuela, organismos sanitarios, comunidad,... Es importante crear intervenciones holísticas en colaboración facilitando la integración.
6. **Centrado en la familia:** crear lazos de colaboración, comprensión y anticipación de las necesidades y retos con la familia. Convirtiéndoles en parte activa del proceso de intervención, a través del planteamiento de objetivos y de la toma de decisiones.
7. **Transdisciplinariedad:** El niño ha de ser evaluado e intervenido desde todas las áreas cognitiva, conductual, emocional, motora, lenguaje, social,...
8. **Científico:** La intervención no sólo debe tener objetivos cuantificables y definidos, también tiene que tener un marco teórico científico.

CONCLUSIONES

La característica fundamental de la población pediátrica es que es una realidad cambiante lo cual dificulta en muchas ocasiones la labor de los clínicos. Los factores de una elevada variabilidad y cambios durante el desarrollo son, en primer lugar una elevada comorbilidad que puede ir modificándose en las diferentes etapas. En segundo lugar, las importantes dificultades para medir el progreso y su evolución, ya que en la mayoría de ocasiones obtenemos resultados heterogéneos en función del entorno que midamos es decir resultados en el niño y en la familia o escuela, aquellos específicos de la enfermedad o generales de la etapa desarrollo. En tercer lugar, resulta complicado discernir entre los resultados del propio neurodesarrollo y evolución inherente al niño vs las estrategias de

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

estimulación y/o rehabilitación. Por último, es fundamental preparar y medir la transición a la vida adulta desde la familia, ámbito ocupacional/educativo y social.

Será fundamental lograr la complicidad, motivación del niño y de la familia. Alcanzar la colaboración estrecha desde la valoración, consenso de los objetivos y estrategias de tratamiento de la familia, los profesionales del ámbito educativo y de la comunidad en general. Aunque ha sido nombrado pero no se ha hecho especial hincapié será fundamental mediar y colaborar con otros servicios sociales, sanitarios para potenciar el bienestar y la calidad de vida del niño y su familia.

En los niños o adolescentes, cuya principal característica es la maduración y cambio dinámico constante, es importante tener en cuenta no sólo las funciones afectadas sino aquellas que están por adquirirse o están en desarrollo. Lo que incluye un incremento de las exigencias del entorno en todos los cambios de etapa de desarrollo, hasta la transición a la vida adulta. Debemos centrarnos en el presente, en la estimulación, habilitación o rehabilitación sin olvidar de la meta a largo plazo: que el niño alcance el máximo nivel de autonomía en función de su perfil neuropsicológico y sensoriomotor, con una elevada calidad de vida para él y su familia y la mayor participación social.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Anderson V, Northam E, Hendy J, Wrennall J. *Developmental neuropsychology: a clinical approach*. Hove [England]; Philadelphia: Psychology Press ; Taylor & Francis; 2001.
2. Enseñat A, Pico N. Evaluación y rehabilitación neuropsicológica infantil. In: Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, editors. *Rehabilitación neuropsicológica Intervención y práctica clínica*. Barcelona: Elsevier; 2011. p. 229–44.
3. American Psychiatric Association, American Psychiatric Association, DSM-5 Task Force. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-5*. Arlington, Va.: American Psychiatric Association; 2013.
4. González B. *Daño cerebral adquirido: evaluación, diagnóstico y rehabilitación*. Madrid: Síntesis; 2012.
5. Artigas Pallares J, Narbona J. *Trastornos del neurodesarrollo* [Internet]. Viguera; 2011 [cited 2012 Apr 11]. Available from: <http://www.diazdesantos.es/libros/artigas-pallares-j-trastornos-del-neurodesarrollo-L0000863400014.html>
6. Pascual-Leone A, Amedi A, Fregni F, Merabet LB. The plastic human brain cortex. *Annu Rev Neurosci*. 2005;28:377–401.
7. Dennis M. Developmental plasticity in children: the role of biological risk, development, time, and reserve. *J Commun Disord*. 2000;33(4):321–31; quiz 332.
8. Casey BJ, Getz S, Galvan A. The adolescent brain. *Dev Rev*. 2008 Mar;28(1):62–77.
9. Casey BJ, Tottenham N, Liston C, Durston S. Imaging the developing brain: what have we learned about cognitive development? *Trends Cogn Sci*. 2005 Mar;9(3):104–10.
10. Shaw P, Greenstein D, Lerch J, Clasen L, Lenroot R, Gogtay N, et al. Intellectual ability and cortical development in children and adolescents. *Nature*. 2006 Mar 30;440(7084):676–9.
11. Nelson CA, Collins ML. *Handbook of developmental cognitive neuroscience*. Cambridge, Mass.: MIT Press; 2008.
12. Ewing-Cobbs L, Barnes MA, Fletcher JM. Early brain injury in children: development and reorganization of cognitive function. *Dev Neuropsychol*. 2003;24(2-3):669–704.
13. Holloway V, Gadian DG, Vargha-Khadem F, Porter DA, Boyd SG, Connelly A. The reorganization of sensorimotor function in children after hemispherectomy A functional MRI and somatosensory evoked potential study. *Brain*. 2000 Dec 1;123(12):2432–44.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

14. Lidzba K, Staudt M. Development and (re)organization of language after early brain lesions: Capacities and limitation of early brain plasticity. *Brain Lang.* 2008 Sep;106(3):165–6.
15. Staudt M. Brain Plasticity Following Early Life Brain Injury: Insights From Neuroimaging. *Semin Perinatol.* 2010 Feb;34(1):87–92.
16. Blakemore S-J, Frith U. *The Learning Brain: Lessons for Education.* Malden, MA, USA: Wiley-Blackwell; 2005. 224 p.
17. Ewing-Cobbs L, Prasad MR, Landry SH, Kramer L, DeLeon R. Executive functions following traumatic brain injury in young children: a preliminary analysis. *Dev Neuropsychol.* 2004;26(1):487–512.
18. Whitfield S. Treatment and rehabilitation of paediatric - developmental neuropsychological disorders. In: Gurd JM, Kischka U, Marshall JC, editors. *Handbook of Clinical Neuropsychology.* Oxford University Press; 2010.
19. Anderson V, Spencer-Smith M, Leventer R, Coleman L, Anderson P, Williams J, et al. Childhood brain insult: can age at insult help us predict outcome? *Brain J Neurol.* 2009 Jan;132(Pt 1):45–56.
20. Max JE, Bruce M, Keatley E, Delis D. Pediatric stroke: plasticity, vulnerability, and age of lesion onset. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2010;22(1):30–9.
21. Sohlberg MM, Turkstra LS, Wilson BA. *Optimizing Cognitive Rehabilitation: Effective Instructional Methods.* 1 edition. New York: The Guilford Press; 2011. 292 p.
22. Wilson BA, Gracey F, Evans JJ, Bateman A. *Neuropsychological Rehabilitation: Theory, Models, Therapy and Outcome.* 1st ed. Cambridge University Press; 2009.
23. Semrud-Clikeman M, Ellison PAT. *Child Neuropsychology: Assessment and Interventions for Neurodevelopmental Disorders,* 2nd Edition. 2007.
24. Anderson V, PhD KOY. *Pediatric Traumatic Brain Injury: New Frontiers in Clinical and Translational Research.* 1st ed. Cambridge University Press; 2010.
25. Limond J, Leeke R. Practitioner review: cognitive rehabilitation for children with acquired brain injury. *J Child Psychol Psychiatry.* 2005;46(4):339–52.
26. Laatsch L, Harrington D, Hotz G, Marcantuono J, Mozzoni MP, Walsh V, et al. An evidence-based review of cognitive and behavioral rehabilitation treatment studies in children with acquired brain injury. *J Head Trauma Rehabil.* 2007;22(4):248–56.
27. Slomine B, Locascio G. Cognitive rehabilitation for children with acquired brain injury. *Dev Disabil Res Rev.* 2009;15(2):133–43.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

28. Tal G, Tirosh E. Rehabilitation of children with traumatic brain injury: a critical review. *Pediatr Neurol.* 2013 Jun;48(6):424–31.
29. Kade H., Fletcher-Janzen E. Brain Injury rehabilitation of children and Youth: Neurodevelopmental Perspectives. In: Reynolds CR, editor. *Handbook of Clinical Child Neuropsychology.* 2009.
30. Childhood neurological disorders: crosscutting breakout session. *Physical Disabilities through the Lifespan Conference. Neurorehabil Neural Repair.* 2005 Mar;19(1 Suppl):90S–3S.
31. Hunter S, Donders J. *Pediatric neuropsychological intervention.* New York: Cambridge University Press; 2007.
32. Raskin SA. *Neuroplasticity and Rehabilitation.* Guilford Press; 2011. 369 p.
33. Wilson BA, Herbert CM, Shiel A. *Behavioural Approaches in Neuropsychological Rehabilitation: Optimising Rehabilitation Procedures.* 1st ed. Psychology Press; 2003.
34. World Health Organization (WHO). *Clasificación internacional del funcionamiento, de la discapacidad y de la salud/ International Classification of Functioning, Disability and Health Para La Infancia Y Adolescencia Cif-ia/ for Children and Adolescents.* World Health Organization; 2012.
35. Hale JB, Fiorello CA. *School Neuropsychology: A Practitioner's Handbook.* Guilford Press; 2004. 336 p.
36. Arango Lasprilla JC, Mateer CA, editors. *Introducción a la rehabilitación cognitiva. Rehabilitacion Neuropsicologica.* México, D.F.: Manual Moderno; 2006.
37. Muñoz Marrón E, Universitat Oberta de Catalunya. *Estimulación cognitiva y rehabilitación neuropsicológica.* Barcelona: UOC Universitat Oberta de Catalunya; 2009.
38. Gathercole S, Alloway TP. *Working Memory and Learning: A Practical Guide for Teachers.* Los Angeles, CA: Paul Chapman Publishing; 2008. 144 p.
39. Gioia GA, Isquith PK, Guy SC, Kenworthy L. *Behavior Rating Inventory of Executive Function (BRIEF).* Psychological Assessment Resources, Inc.; 2000.
40. Harrison PL, Oakland T. *ABAS-II Sistema de Evaluación de la Conducta Adaptativa.* Madrid: TEA ediciones s.a.; 2014.
41. Spevack TV. A developmental approach to pediatric neuropsychological intervention. In: Hunter S, Donders J, editors. *Pediatric neuropsychological intervention.* New York: Cambridge University Press; 2007.

Capítulo 6. Principios de rehabilitación neuropsicológica infantil

42. Van 't Hooft I. Neuropsychological rehabilitation in children with traumatic brain injuries. In: Anderson V, Yeates KO, editors. Pediatric Traumatic Brain Injury: New Frontiers in Clinical and Translational Research. Cambridge University Press; 2010. p. 169.

DAÑO CEREBRAL PERINATAL: PARÁLISIS CEREBRAL Y TRASTORNOS ASOCIADOS

Mercedes Cabezas López

Fundación Bobath (Madrid)

INTRODUCCIÓN

El cerebro humano, desde el periodo embrionario a la edad adulta, se va desarrollando y creciendo de forma progresiva, transformándose en un órgano de creciente complejidad y precisión. Los logros alcanzados en este proceso madurativo son considerables tanto a nivel estructural y funcional, como organizativo, y van a permitir la adquisición de habilidades perceptivas, motrices, cognitivas, comportamentales y sociales, que dotarán al individuo de capacidades sorprendentes de adaptación y manipulación del entorno.

La expansión del sistema nervioso central (SNC), como parte del proceso evolutivo global del niño, es el resultado de la acción conjunta e interdependiente de factores predeterminados genéticamente y factores ambientales. Cualquier agente que, en etapas tempranas, altere mínimamente el curso de su evolución, va a repercutir en todo el proceso madurativo del niño y va a afectar a sus posibilidades potenciales de interacción en el medio físico y social.

En este capítulo se expondrán las principales causas que en el periodo pre-perinatal provocan perturbaciones en la formación del SNC, y cuáles son los trastornos del

neurodesarrollo más comunes. En concreto, respecto a la parálisis cerebral, se analizarán las características, las herramientas y métodos de evaluación, así como un acercamiento a la intervención.

BASES DEL NEURODESARROLLO

En las primeras etapas de formación del sistema nervioso, actúan esencialmente mecanismos predeterminados genéticamente que de manera progresiva van a ir dando paso a otros componentes cada vez más complejos cuya intervención dependerá de la incorporación de elementos externos al propio organismo. Así, si el encéfalo requiere del cumplimiento estricto de los dictámenes de la actividad genética para desarrollarse correctamente, más tarde precisará de la mediación de los estímulos del ambiente para continuar su evolución y culminarla¹.

Desarrollo pre-natal. Ontogenia del SNC

Los cambios que se van produciendo en el SNC desde las primeras semanas de edad gestacional, en concreto a partir de los 18 días de edad fetal aproximadamente², se suceden configurando una secuencia establecida y organizada, en la que interactúan a su vez y de manera simultánea diferentes procesos^{1,3,4}, entre los que destacan:

- Diferenciación del *ectodermo* (capa externa) de las otras dos capas embrionarias (*endodermo* y *mesodermo*).
- *Inducción neural*: transformación de células del ectodermo en el tejido especializado (*tubo neural*) a partir del que se van a desarrollar el encéfalo y la médula; interacción con las células del mesodermo para la configuración de las futuras regiones cerebrales (cerebro anterior, medio y posterior).
- Diferenciación celular a partir de células germinales (neuroblastos y glioblastos): *neuronas* y *glías*; astrocitos y oligodendrocitos.
- *Migración neuronal* hacia regiones específicas del encéfalo.
- *Proliferación* y multiplicación neuronal en las distintas áreas cerebrales; crecimiento somático celular.
- *Sinaptogénesis*: multiplicación de las ramificaciones dendríticas y creación de conexiones; aumento de la densidad sináptica.
- *Apoptosis*: muerte neuronal selectiva.
- *Sulcación*: inicio y desarrollo del plegamiento de la corteza.

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

- *Mielinización.Crecimiento axonal* dirigido hacia áreas diana.
- Consolidación de los circuitos sinápticos; poda sináptica.

A partir de los 28 días aproximadamente, el tubo neural se ha cerrado por completo, permitiendo que el SNC se vaya formando aislado y protegido del resto del organismo. La parte anterior del tubo neural constituirá el encéfalo futuro y la parte posterior o caudal llegará a conformar la médula espinal². El extremo cefálico del tubo neural se va diferenciando en tres vesículas primitivas: *prosencefalo* o cerebro anterior, *mesencefalo* o cerebro medio, y *romboencefalo* o cerebro posterior. El crecimiento estructural es tan rápido, dentro de un espacio limitado, que el tejido se va replegando hasta conseguir su estructura definitiva⁴; de esta forma, el prosencefalo dará lugar a regiones encefálicas como el *telencefalo* y el *diencefalo*, y el romboencefalo dará lugar al *metencefalo* y *mielencefalo*.

Estas nuevas cinco vesículas cefálicas evolucionarán a las áreas cerebrales propias ya del SNC adulto. Así, a partir del telencefalo se van a configurar los *hemisferios cerebrales* con sus lóbulos correspondientes (frontales, parietales, temporales y occipitales), los *ganglios basales* (núcleo caudado, putamen, globo pálido, núcleo lenticular, núcleo amigdaloides) y los *ventrículos laterales*; en el diencefalo evolucionan las *estructuras talámicas*, el *hipotálamo* y el *tercer ventrículo*; en el mesencefalo se conforma la zona del *acueducto cerebral*; el metencefalo dará lugar al *cerebelo*, *puente* y parte del *cuarto ventrículo*; el mielencefalo incluye la formación del *bulbo raquídeo* y parte del *cuarto ventrículo*.

En el ser humano destaca el crecimiento que experimenta la región del cerebro anterior, que dará lugar a los dos hemisferios cerebrales; éstos, inicialmente lisos, se han formado especialmente hacia el final de la etapa de desarrollo intrauterina aumentando espectacularmente el número de células en sus capas más externas dando lugar a ese aspecto característico con cisuras y circunvoluciones^{2,4}.

Respecto al proceso de diferenciación celular y sinaptogénesis, 42 días después de la concepción empiezan a aparecer a las primeras neuronas que formarán parte de la corteza cerebral. Hacia los 6 meses de edad gestacional las neuronas corticales están formadas, y será en el periodo postnatal cuando se dé un aumento de la complejidad cortical, la asociación entre las distintas áreas encefálicas, la mielinización, y la maduración progresiva del tejido nervioso³.

Según Krägeloh-Mann⁵, la evolución embriológica del SNC no es homogénea, y no todos los procesos ocurren en el mismo momento: en el primer y segundo trimestres de edad

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

gestacional se desencadenan esencialmente mecanismos de citogénesis (diferenciación celular, proliferación y organización de células precursoras, migración, neurogénesis cortical); las alteraciones en esta etapa por causas genéticas o factores patogénicos externos provocan sobre todo cuadros clínicos con *malformaciones cerebrales*. A partir del tercer trimestre, cuando la citoarquitectura encefálica básica se ha instaurado, durante todo el periodo neonatal, y en algunos casos prolongándose hasta la vida adulta, se dan procesos de crecimiento dendrítico y axonal, formación de sinápsis y mielinización; cualquier evento que perturbe el desarrollo neurológico en este periodo va a provocar déficits y lesiones específicas (*leucomalacia periventricular, encefalopatías multiquisticas, infartos*, etc).

Precisamente y debido a la complejidad de los mecanismos que tienen lugar durante el neurodesarrollo, el cerebro es extremadamente vulnerable a todo tipo de agentes que puedan alterar la pauta genéticamente predeterminada, o que puedan provocar daños en su estructura y función, tanto debido a factores intrínsecos (errores en la migración neural, hemorragias intracerebrales, falta de oxígeno, exceso de glucosa en el medio intrauterino,...) como a extrínsecos (intoxicaciones, virus, traumatismos, privación sensorial...). De este modo, y dependiendo del grado madurativo del SNC del feto, las agresiones o desviaciones del curso normal de desarrollo van a afectar de diversas formas, perjudicando a diferentes áreas cerebrales cuyas consecuencias sensoriomotrices, cognitivas y comportamentales se prologarán en etapas posteriores de la vida del individuo³.

No obstante, es necesario destacar la capacidad que posee el sistema nervioso para reaccionar ante la adversidad mediante su propia reorganización, paliando posibles efectos perturbadores o nocivos, y permitiendo la adaptación a nuevos retos en su progresión, fenómeno que se conoce como *plasticidad*⁴.

La paulatina evolución del SNC, discurre pareja a los cambios que se ocasionan en la conducta fetal. ***La actividad intrauterina es eminentemente refleja y estereotipada, pero ya en el útero materno se pueden apreciar comportamientos básicos*** propios del niño⁶ como rotación de la cabeza, apertura y cierre de la mandíbula, movimientos de brazos o piernas, succión, contacto de la mano con la boca, parpadeo, flexión del tronco, sobresalto, bostezo, etc.

El movimiento es uno de los primeros signos de viabilidad fetal. Todos los movimientos fetales aparecen entre las semanas 7 y 15 de gestación y permanecen a lo largo del embarazo y en el período posnatal⁶. Hacia las 20 semanas de gestación, prácticamente

han aparecido ya todos los patrones de movimiento. Cualquier daño cerebral en el medio intrauterino interferirá con la actividad motora endógena; el hecho de que haya disfunción en los patrones motrices en el feto es signo de probable complicación perinatal o de posible existencia de alteración del neurodesarrollo⁷. ***La adecuada adquisición del patrón normal de movimientos fetales indica un correcto desarrollo neuromuscular,*** y aporta información acerca del bienestar general del futuro bebé.

El feto, por tanto, puede estudiarse desde un punto de vista neurológico de manera similar a como se hace con los recién nacidos pretérmino y a término. Asimismo, dicha valoración objetiva puede permitir la comparación de la actividad neurológica prenatal y posnatal, así como la evaluación de los cambios madurativos que acompañan el paso de la vida intrauterina a la extrauterina⁶.

Evolución Post-Natal

Al poco de nacer, ***la actividad es principalmente refleja,*** y se manifiesta en respuestas poco diferenciadas y en masa. En el primer mes de vida, el neonato ya es capaz de dar respuestas ligadas a estímulos desencadenantes concretos y específicos. La conducta del niño, en consonancia con la maduración progresiva del sistema nervioso, irá variando y enriqueciéndose a medida que su contacto con el entorno sea mayor, hasta el punto de que ***los reflejos se convertirán en “hábitos” de respuesta, que aparecerán de forma selectiva a la estimulación del entorno, y se consolidarán en pautas de respuesta cada vez más elaboradas y dependientes del propio control del sujeto.***

Los sistemas motrices en el niño pequeño evolucionan paralelos al desarrollo de los sistemas sensoriales⁸. ***La maduración integrada y conjunta de ambos sistemas va a permitir la posterior aparición de capacidades cognitivas esenciales*** para la adquisición funciones como el lenguaje, el razonamiento, el comportamiento social, y el control de la propia conducta,..., asentándose así las bases que van a permitir al niño llegar a la vida adulta con las habilidades adecuadas para su realización como ser humano en el entorno que le ha tocado vivir.

Asimismo, ***existen momentos específicos en la maduración del SN (“periodos sensibles”)*** en los que se establecen las condiciones precisas y apropiadas para la ***adquisición de una determinada función,*** en interacción con la experiencia del niño en el entorno. Si las estructuras del SNC relacionadas con dicha función se mantienen privadas de las influencias ambientales necesarias, esta función no se desarrolla o adquiere

adecuadamente. De hecho, la observación del efecto que provoca la deprivación estimular en la infancia, ya sea por alteración del canal sensorial correspondiente (ceguera y sordera congénitas) o porque el ambiente afectivo-social sea inadecuado (niños maltratados o institucionalizados, niños “salvajes”), aporta una información inestimable acerca de la importancia que tiene para el desarrollo cognitivo global del niño la aparición paulatina de estímulos adecuados, y confirman la existencia de los *periodos críticos* en el proceso neuroevolutivo.

Logros Evolutivos a lo largo de la Infancia

Los estudios de la Psicología Evolutiva y de la Neuropsicología Infantil han señalado que el desarrollo cognitivo del individuo se encuentra íntimamente ligado al proceso de desarrollo sensorio-motor en los primeros años de vida, de tal manera, que no es posible hablar de “cognición” o “percepción” en el niño sin hablar también de movimiento.

Desde el periodo intrauterino, el futuro bebé ya se mueve; y se moverá a lo largo de toda su infancia como medio indispensable para favorecer su crecimiento físico; para poner en marcha sus órganos sensoriales, dando paso a los mecanismos perceptivos que le van a procurar nuevos conocimientos; para interactuar y experimentar en el entorno; para adquirir acciones cada vez más complejas que le van a posibilitar el desarrollo de funciones intelectuales progresivamente más elaboradas,..., y si tenemos en cuenta que el niño disfruta y obtiene placer moviéndose, podemos sin duda considerar al movimiento como un fin en sí mismo a lo largo de todo el proceso evolutivo.

Es asombroso observar a un bebé de apenas 2 meses orientando la cabeza hacia una fuente luminosa/sonora, o los intentos que realiza a los 4 meses hasta que consigue coger el objeto que se le presenta, debiendo para ello coordinar con precisión la mirada y la mano que se dirige al objeto, y ajustar el movimiento de los dedos para ejecutar la prensión del mismo. Previamente se ha tenido que establecer una adecuada organización de la motilidad ocular que, en coordinación con el movimiento cefálico, proporcione al niño la posibilidad de exploración y localización visuales para atender con la mirada a dicho objeto, así como una maduración del tono neuromuscular para poder independizar el miembro superior del resto del tronco y llevar a cabo una conducta de alcance.

No menos extraordinario resulta el hecho de que un niño de 7 meses pueda ya sentarse de forma autónoma, liberando así sus miembros superiores para poder actuar con ellos; esto le permitirá semanas después girar el tronco para buscar objetos que se pierden de su campo

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

visual, iniciando así la representación de estímulos concretos mediante símbolos o imágenes mentales. Hacia el año de edad, el niño ya se pone de pie y comienza a dar los primeros pasos, para un poco más tarde comenzar a andar de forma independiente. La marcha le posibilitará el acceso a múltiples fuentes de conocimiento y diversión. A esta edad, ya emite palabras, gracias a que sus órganos buco-fonatorios van madurando y haciendo factible la coordinación de los finísimos movimientos articulatorios necesarios para la producción oral, dando idea también del desarrollo conjunto y aún más avanzado de la capacidad de comprensión del lenguaje verbal. A los 3 años el niño ha ido adquiriendo destrezas motrices (uso instrumental de objetos), competencias lingüísticas y conductas básicas de autonomía, que le facultan cada vez más para la interacción, el conocimiento y control de la realidad física y social en la que se desenvuelve.

De esta manera, las diferentes funciones que progresivamente van haciendo su aparición, se orquestan en un todo global que va ganando en complejidad y organización, en el que cada parte impulsa e influye en el desarrollo de las demás. No podemos, por tanto, contemplar cada capacidad (sensorio-motriz, perceptiva, verbal, simbólica...) de forma aislada, sino como elementos de una estructura múltiple y diversa en su configuración, que requiere de la participación armónica de todas ellos.

Y es a partir de los 7 u 8 años de edad, cuando el niño cuenta ya con un bagaje de habilidades y de aptitudes similares a las de un adulto. Se podría decir que se han instaurado todos los fundamentos del neurodesarrollo. Será entonces cuando la propia experiencia futura del individuo en el entorno, el entrenamiento en variedad de aprendizajes, el acceso a conocimientos más extensos, van a revertir en el posterior desarrollo y progreso de todas sus capacidades y consecuentemente, en el enriquecimiento de su sustrato neurológico: la acción de los mecanismos del sistema nervioso establecidos genéticamente en interacción con las variables ambientales, ceden paso al los factores sociales y culturales, que finalmente son los que han permitido el salto del ser humano en la historia de la evolución de las especies.

ALTERACIONES DEL NEURODESARROLLO

Conceptos Fundamentales:

Todo profesional que se dedique al estudio o atención de niños con riesgo neurológico o con patología del sistema nervioso debe tener en cuenta los siguientes puntos, que a lo largo del este capítulo se irán exponiendo de diferentes maneras:

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

1. El cerebro en estadios precoces, aunque posee importantes mecanismos de reorganización y adaptación ante las dificultades, es más vulnerable al daño o a la privación de estímulos, tanto más, cuanto más inmaduro sea el sujeto.
2. Las distintas manifestaciones observadas en los niños afectados por patologías del SNC dependen de la organización anatómica y funcional alcanzada hasta el momento de la lesión.
3. La capacidad de la plasticidad neuronal dependerá de la maduración previa de la zona funcional dañada y del estado de los sustratos alternativos que van a asumir dicha función. Recientemente se empieza a contemplar la posibilidad de reorganización del SNC a lo largo de toda la trayectoria vital del individuo, gracias a los procesos de neuroplasticidad⁹. Asimismo, debido a las propiedades de la plasticidad, con frecuencia, las manifestaciones clínicas no se corresponden con una localización específica que determine o explique el tipo de disfunción o sintomatología.
4. Para establecer un diagnóstico o un programa de intervención en el niño con trastornos neurológicos, resulta conveniente situar la cronología y origen de la lesión, pero sobre todo es preciso conocer con exactitud en qué momento evolutivo se encuentra el pequeño, y cuál es su grado de madurez conseguido. Asimismo, toda valoración se debe llevar a cabo teniendo un exhaustivo conocimiento de las etapas evolutivas en el proceso de neurodesarrollo normal.
5. En etapas tempranas del desarrollo, las funciones cambian rápidamente, emergiendo nuevas¹⁰, mientras que otras sufren una regresión o cese. Así, por ejemplo, un bebé sano manifiesta una clara tendencia a llevarse la mano a la boca; a medida que la actividad manipulativa se va estableciendo, dicha conducta desaparece. O el habla egocéntrica presente en el niño de 3 y 4 años, que se desvanece con el desarrollo de la capacidad simbólica y de pensamiento, posibilitando la internalización del habla, y limitando la producción oral a la propia funcionalidad comunicativa.
6. El desarrollo ontogenético del individuo permite la adaptación a los requerimientos específicos del entorno para cada edad¹¹. Hay que considerar la probable variación de cada sujeto respecto a su línea evolutiva esperable según su edad cronológica, es decir, el surgimiento de una conducta puede darse en distintos momentos en cada niño.

Sin embargo, un retraso simultáneo en la adquisición de diferentes facultades o una demora llamativa en una determinada aptitud (un bebé que a los 2 meses no ha adquirido el control cefálico; un niño de más de 2 años que no emite palabras) sí

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

resultarían ser un motivo de alarma que debe hacernos sospechar acerca de la existencia de probables anomalías en el proceso neuroevolutivo.

7. La adquisición de un logro evolutivo se sustenta y apoya en la integración y consolidación de competencias previas específicas¹¹. Para el aprendizaje de la lecto-escritura, por ejemplo, resulta prioritario la instauración de múltiples funciones precursoras (aptitudes verbales, capacidad simbólica y de representación, organización perceptivo-motriz, habilidad viso-espacial, desarrollo de la lateralidad, destreza manipulativa,...). De este modo, para realizar una actuación terapéutica concreta respecto a una determinada capacidad, será indispensable intervenir en los aspectos aptitudinales previos a la aparición de dicha capacidad, asentando y favoreciendo así las bases de conquistas futuras.
8. La lesión de un área concreta va a modificar el progreso y evolución de otras áreas cerebrales y sus funciones correspondientes. Hay que tener presente que el daño neurológico se produce en un cerebro en pleno proceso de cambio y formación, con lo que sus secuelas van a afectar al desarrollo global del SNC.

Valoración en el Periodo Peri-Postnatal:

En los países occidentales, gracias a los adelantos en los protocolos y métodos de valoración que se emplean actualmente en las unidades de neonatos, se ha conseguido disminuir drásticamente la mortalidad y morbilidad de los recién nacidos. El incremento de posibilidades de supervivencia de niños de riesgo como puedan ser los prematuros, incrementa la probabilidad de daño cerebral¹⁰ ya que están más expuestos a factores patógenos (infecciones perinatales, agresiones por hipoxia-isquemia, trastornos metabólicos,...).

La *exploración clínica* del recién nacido (junto a las técnicas de neuroimagen que se han empezado a aplicar en los últimos años) tiene por objeto comprobar el estado físico y vital del pequeño, así como establecer la existencia de posibles alteraciones que puedan interferir en su desarrollo.

Una herramienta fundamental, ampliamente utilizada en las unidades de neonatología por su sencillez y por la información que aporta, es el *test Apgar*, que evalúa el estado vital (frecuencia cardíaca, esfuerzo respiratorio, tono muscular, irritabilidad refleja y coloración de la piel) del niño al nacer (1 minuto, 5 minutos), y que determina la existencia sufrimiento perinatal o riesgo neurológico

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

Asimismo, la exploración de los **reflejos** aporta información de reacciones propias del neonato. Los reflejos arcaicos o primitivos (*babkin, ojos de muñeca, puntos cardinales, prensión plantar/palmar, tónico cervical, suprapúbico, extensión cruzada, moro, paracaídas, galant, marcha automática,...*) aparecen en el nacimiento y hasta las 4 semanas de vida muestran mucha intensidad en su manifestación. A partir de las 8 semanas muestran debilitamiento, La mayoría de ellos desaparecen entre 8 y 12 semanas. La persistencia, intensidad anormal o reaparición después de la 12 semana es un signo de patología o disfunción del SNC, y especialmente pueden detectar riesgo de Parálisis Cerebral.

Otras técnicas se basan en una obtención cualitativa de la situación del bebé mediante la **observación de la actividad espontánea**. De todo el repertorio de patrones motores los más apropiados para la evaluación clínica son los **movimientos generales**, dado que involucran a todo el cuerpo y permiten valorar la complejidad, fuerza, duración y frecuencia de aparición de los distintos patrones motrices¹⁰.

El estudio del movimiento, sobre todo en cuanto su calidad, aportan información acerca del estado neurológico del pequeño. En los últimos años se aplican también **Escalas de Valoración Comportamental**⁷, que se basan en el registro y análisis de las conductas del neonato, e intentan establecer su grado de madurez.

Trastornos del Neurodesarrollo

Como anteriormente se ha apuntado, cualquier factor, ya sea por una alteración cromosómica, por trastornos en formación del encéfalo o por causas externas, que perturbe el proceso normal de organización y crecimiento del SNC, va a provocar un desajuste en el desarrollo global del individuo¹². A continuación se exponen los cuadros sindrómicos y las malformaciones del SNC más frecuentes^{13,14}, dando lugar algunos de ellos a parálisis cerebral^{13,15,16}.

- **Síndromes Genéticos:** *Rett, Williams, Angelman, Prader-Willi, Patau, Esclerosis Tuberosa, Neurofibromatosis, Klinefelter, Marfan. Enfermedades Mitocondriales, Niemann-Pick, Lesch-Nyhan.*
- **Malformaciones:** *Anencefalia, Micro/Macrocefalia, Heterotopías, Agenesia del Cuerpo Calloso, Displasia Cortical, Hipoplasia Cerebelosa, Esquisencefalia, Holoprosencefalia, Atrofia Cerebral, Microgiria, Hidranencefalia, Lisencefalia.*

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

Existen otras patologías del SNC en la infancia, congénitas o adquiridas¹⁷, como los trastornos del espectro de autismo, trastorno por déficit de atención y/o hiperactividad, trastorno específico del lenguaje, epilepsias, daño sobrevenido, deficiencia mental, síndromes metabólicos, y trastornos neuromotrices.

PARÁLISIS CEREBRAL

Concepto y Definición

La *Parálisis Cerebral* (PC) es un término diagnóstico que comprende un conjunto heterogéneo de trastornos del neurodesarrollo, en el que se presentan alteraciones motoras secundarias a lesión neurológica, cuando el SNC no está maduro^{14,18-21}. Se aprecian déficits en el control de la postura y el movimiento, con consecuencias en una clara limitación de la actividad del sujeto afectado, además de trastornos asociados, que en conjunto van a repercutir en cualquier ámbito de la vida del individuo^{18,19,22}.

La PC es considerada como uno de los trastornos neuropediátricos más diagnosticado que ocasiona severa discapacidad en la infancia^{5,16,18}; provoca un enorme impacto en las familias y en la vida del niño; implica costes muy elevados a nivel socio-económico, y requerimientos significativos de los servicios sociales, educativos y de salud a lo largo de toda la vida de la persona afectada²³.

Características principales de la Parálisis Cerebral que la diferencian de otros de trastornos del Neurodesarrollo

- Provocada por lesión temprana en el SNC (desde el periodo intrauterino, hasta los 2 o 3 años de edad)
- Trastorno motriz como rasgo prevalente y fundamental para el diagnóstico: déficits en el tono neuromuscular, la postura y el movimiento.
- Trastorno persistente a lo largo de toda la vida del individuo.
- No es degenerativa.
- Presenta múltiples trastornos asociados (sensoriales, de comunicación, cognitivos y conductuales) que son secundarios también a la lesión del SNC, o que son el resultado de las dificultades motrices para interactuar y crecer en relación con el entorno. El predominio de los trastornos asociados depende del tipo de PC y de la gravedad del cuadro clínico.
- Heterogeneidad en las manifestaciones clínicas y en el grado de de afectación.
- No existen prácticamente formas puras de PC; la mayoría de los niños ofrecen una mezcla de signos patológicos, siendo lo más frecuente encontrar una combinación de espasticidad y distonía.

Incidencia

Como se ha explicado anteriormente, la PC es la causa más frecuente de discapacidad motora en la edad pediátrica y el principal motivo de discapacidad física grave. Su prevalencia en países desarrollados se estima en **2 - 2,5 casos por cada 1.000 recién nacidos vivos**^{5,12,16,24}.

A pesar de los cambios en los cuidados obstétricos y neonatales, las cifras de PC no se han modificado sustancialmente en los últimos años^{18,25}. Es cierto que la creación de registros nacionales ha permitido una mejor documentación de los casos, y que gracias a los conocimientos que se tienen de las causas de la PC se puede pensar en la prevención, pero a causa de la disminución de la mortalidad, la supervivencia de niños afectados de PC es mayor, incluso en aquellos casos de mayor severidad. Por ello y debido a que la esperanza de vida de las personas con PC sigue aumentando, la incidencia no se ha reducido en los últimos años^{22,25}, con el consiguiente incremento del número de adultos con este tipo de discapacidad, lo que conlleva un cambio de estrategias socio-sanitarias para su atención y tratamiento.

Etiología

Existen múltiples causas susceptibles de producir un cuadro de PC que, en función del momento en que ocurren, se clasifican en *factores prenatales*, si tienen lugar en el periodo intrauterino; *factores perinatales*, cuando se producen en torno al nacimiento; y *factores postnatales*, cuando acontecen tras del nacimiento y con anterioridad a la edad en que se considere que el cerebro alcanza su plena madurez^{19,26}. Según Korzeniewski y col.¹³, aproximadamente el 34% de la parálisis cerebral tiene un origen prenatal, 43% perinatal y 6% postnatal, existiendo un porcentaje cercano al 15% de etiología no aclarada.

Actualmente en los países desarrollados, han disminuido notablemente las causas por accidente o mala praxis en la etapa peri y postnatal. La etiología prenatal como síndromes genéticos, malformaciones, prematuridad es la más frecuente¹⁵, llegando incluso al 80% de los casos²². Incluso, los problemas o manifestaciones patológicas que parecen presentarse durante o después del nacimiento en realidad se han originado en el periodo intrauterino^{12,27}. De unos años a esta parte, los trastornos del neurodesarrollo debido a malformaciones encefálicas y síndromes genéticos se comienzan a considerar como parálisis cerebral, si se acompañan de alteraciones clínicas de la motricidad, lo que ha ampliado el espectro PC respecto a definiciones y clasificaciones más clásicas¹³; de hecho, la asfixia pre-perinatal no

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

se contempla ya como causa preponderante de la PC, como hace años se pensaba, sino que cada vez se apunta más hacia las anomalías genéticas como origen de la PC¹⁸.

A continuación, y en base a la revisión bibliográfica realizada^{14,19}, se exponen los factores que con mayor frecuencia aparecen como desencadenantes de la PC.

Factores Prenatales

- Hipertiroidismo materno
- Infección o degeneración del tejido placentario
- Incompatibilidad de Rh
- Gemelaridad
- Exposición a toxinas o drogas
- Infección vírica (toxoplasmosis, hepatitis, herpes, VIH, rubeola, sífilis, citomegalovirus)
- Infartos cerebrales
- Enfermedades metabólicas
- Falta de oxígeno; episodio hipóxico-isquémico
- Malformaciones del SNC. Anomalías genéticas

Factores Perinatales

- Prematuridad (EG inferior a 37 semanas)
- Bajo peso al nacimiento
- Anoxia (encefalopatía hipóxico-isquémica)
- Hiperbilirrubinemia
- Procesos infecciosos
- Trastornos metabólicos (hipoglucemia)

Factores Postnatales

- Traumatismos craneales
- Ahogamiento
- Encefalitis; meningitis
- Hemorragia intracraneal
- Infarto o accidente vascular
- Hidrocefalia

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

- Neoplasias, tumores intracraneales

Según Rodríguez-Barrionuevo y Vives-Salas²⁸ en las formas típicas de PC, las causas más comunes serían la encefalopatía hipóxico-isaquémica y las hemorragias cerebrales en el periodo intrauterino, y el distrés respiratorio grave perinatal.

Con los avances en las técnicas de neuroimagen, sobre todo la técnica de resonancia magnética funcional, se ha ido obteniendo un mayor conocimiento de las causas que provocan PC⁵, permitiendo diagnósticos más tempranos y certeros. De acuerdo con este autor, la patología cerebral prenatal que ocurre en el primer y segundo semestre (en pleno periodo de neurogénesis, diferenciación celular y migración neuronal) provoca malformaciones como lisencefalia, microgiria, esquisencefalia, displasias corticales, etc. Al comienzo del tercer trimestre gestacional, en plena fase de arborización dendrítica, sinaptogénesis y mielinización, es común encontrar lesiones de la sustancia blanca periventricular, y daños específicos como la leucomalacia periventricular, hemorragias intraventriculares e infartos periventriculares propios de los grandes prematuros. De este último trimestre y en adelante, en el periodo pre-perinatal, cuando la citoarquitectura del cerebro prácticamente se ha configurado, es cuando ocurren alteraciones que van a provocar lesiones específicas, como por ejemplo encefalopatía hipóxico-isquémica, encefalomalacia multiquística, daño parasagital o lesiones de la materia gris, tanto cortical (córtex cerebral en el territorio de la arteria cerebral media, por ejemplo) como profunda (ganglios basales, tálamo).

Otros autores^{9,13,19} afirman que alrededor de un 80% de los casos de PC muestran anomalías en las exploración con neuroimagen; la lesión de la sustancia blanca es la más común (42%), seguida de afectación de los ganglios basales (13%), del daño córtico-subcortical (9.5%) de malformaciones cerebrales (9%), de infartos (7.5%) y de lesiones no determinadas (7%); aproximadamente un 10% no muestra anomalías en el registro de las pruebas.

Valoración del Estado Funcional del Niño

La exploración del neonato con riesgo de PC tiene como fin detectar la presencia de anomalías en las funciones neurológicas, así como monitorizar y tratar los trastornos que pueda presentar¹⁰. Además, la valoración de la clínica neurológica debería contribuir al pronóstico a corto o largo plazo de los niños, al establecimiento de líneas tempranas de intervención, y a informar debidamente a los padres.

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

El diagnóstico de la PC durante el primer año de vida resulta difícil ya que el niño pequeño con una lesión que afecte al sistema motriz puede no presentar indicios claros de espasticidad, atetosis, distonías o ataxia; hay que añadir que existe una elevada diversidad intraindividual en el comportamiento de los bebés a lo largo de los primeros meses, de tal manera que signos sugerentes de PC, como la asimetría corporal o la persistencia de reflejos primitivos, pueden desaparecer en un caso, y evolucionar en otro hacia patrones constantes de movimiento patológico.

Como se ha indicado con anterioridad, la exploración de los reflejos primitivos^{12,14} junto con una exhaustiva valoración cualitativa de los patrones motrices espontáneos se considera imprescindible para identificar precozmente alteraciones en la pauta de desarrollo evolutivo, y detectar signos que alerten de posible PC^{14,29}.

Ausencia o pobreza de interés hacia su entorno

Déficit en el contacto o seguimiento ocular

Ausencia de sonrisa social; irritabilidad y llanto continuo

Ausencia de enderezamiento de cabeza en maniobras de tracción

No sujeción de cabeza a partir del 4º m

No conducta de enderezamiento sobre antebrazos, en prono

Hipotonía troncoaxial; Hipertonía en miembros

Presencia de opistótonos

Problemas de deglución

Entrecruzamiento de miembros inferiores (MMII)

Inclusión de pulgares persistente más allá del 3ºm

Pobreza de movimientos. Asimetría respecto al eje corporal

Déficit en la coordinación ojo-mano-boca

Ausencia de prensión más allá del 5ºm

Retraso en dirigir las manos a la línea media

Reflejos osteotendinosos exaltados o ausentes

Persistencia de reflejos primitivos (RTA, RTL, moro...)

Aparición de movimientos involuntarios y afuncionales

Ausencia de sedestación estable a partir del 9º, 10º m

Ausencia o pobreza del reflejo de paracaídas hacia 1 año

En puesta en pie, pies en equino, sin apoyo estable plantar

Tabla 7-1. Signos de Alarma (riesgo o sospecha de PC)

Tipología y Clasificación

Tradicionalmente se ha establecido una distinción en varias categorías de la PC^{26,28,30-32} según la gravedad, afectación y signos motrices:

Nivel de Discapacidad Funcional y Grado de Afectación

- *Leve*
- *Moderada*
- *Grave*

Grado de afectación corporal

- *Cuadriplejia*: afectación completa del cuerpo, con compromiso bilateral de extremidades superiores e inferiores; con frecuencia aparece asimetría debido a mayor patología en un hemicuerpo respecto al otro.
- *Diplejia*: mayor afectación de miembros inferiores.
- *Hemiplejia*: afectación de un solo hemicuerpo.

En la actualidad, se tiende a establecer dos categorías⁵: PC *bilateral*, con manifestación patológica en ambos hemicuerpos (en las formas de cuadriplejia o diplejia), y PC *unilateral* cuando sólo un hemicuerpo está afectado (hemiplejia).

Sintomatología motriz dominante

- *Espástica*
 - Características: Hipotonía axial; hipertonia en miembros, con resistencia al movimiento pasivo; subida del tono en actividad voluntaria o por perturbación del estado emocional del niño; hiperreflexia y presencia de reflejos y patrones posturales patológicos; reducción de la cantidad de actividad y de la calidad funcional del movimiento (limitación clara de la motilidad); patrones posturales fijos; signos pseudobulbares frecuentes. Las formas más graves se asocian con retraso mental y cuadriplejia además de importantes trastornos sensoriales y epilepsia en el 50% de los casos. En la diplejía y la hemiplejia hay menor alteración de las funciones intelectuales que en la cuadriplejia, aun existiendo también déficits cognitivos específicos y problemas de aprendizaje.
 - Factores Etiológicos y Patologías Neurológicas más comunes: encefalopatía hipóxico-isquémica pre-perinatal, hemorragias cerebrales, encefalomalacia multiquística, malformaciones en el SNC, distrés respiratorio connatal, atrofia

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

córtico-subcortical, lesión del córtex motor primario y la vía córtico-espinal..., en la cuadriplejía. Prematuridad, bajo peso para la edad gestacional, anoxia perinatal, hidrocefalia, leucomalacia periventricular (LPV)..., en la diplejía. Alteración vascular prenatal, displasias unilaterales, hemiatrofias cerebrales, hemorragia periventricular unilateral, porencefalia o infarto en territorio de la arteria cerebral media, LPV unilateral..., en la hemiplejía.

- Prevalencia: el 85% de los casos determinados por estudios poblacionales⁵, con una frecuencia diferencial del 55% en la PC espástica bilateral y el 30 % en la unilateral.

- ***Discinética (atetósica; distónica)***

- Características: Movimientos involuntarios asimétricos e incoordinados; afectación corporal completa. En el grupo atetoide se aprecia motilidad profusa y afuncional; el acto voluntario puede ocasionar más movimiento patológico; persistencia de reflejos primitivos; inestabilidad postural y cambios de tono; problemas de expresión verbal por disartria, capacidad intelectual relativamente preservada y en algunos casos cercana a la normalidad. En el grupo distónico hay presencia de distonías y de espasmos con tendencia a la rigidez; anomalías posturales con fijación en patrones posturales patológicos y riesgo de deformidades. En muchos casos resulta difícil diferenciar la PC atetósica de la PC distónica, por lo que se las agrupa en una sola categoría (PC discinética) en la que primaría el rasgo prevalente de motilidad incoordinada y el aumento o disminución brusco de tono. En la actualidad es infrecuente encontrar casos de atetosis pura.
- Factores Etiológicos y Patologías Neurológicas más comunes: anoxia cerebral perinatal, hiperbilirrubinemia neonatal, bajo peso para la edad gestacional, afectación extrapiramidal y de ganglios basales.
- Prevalencia: el 7% de los casos de niños con PC, según estudios de base poblacional⁵.

- ***Atáxica***

- Características: Hipotonía, alteraciones del equilibrio, inestabilidad locomotriz, temblor intencional en la actividad manipulativa, dismetrías e incoordinación sensoriomotora.

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

- Factores Etiológicos y Patologías Neurológicas más comunes: encefalopatía prenatal congénita (síndromes genéticos) y disfunción cerebelosa.
- Prevalencia: el 4% de los casos de niños con PC, según estudios de base poblacional⁵.

- **Hipotónica**

- Características: Hipotonía generalizada e hipoactividad; se asocia con retraso mental en los casos graves.
- Factores Etiológicos y Patologías Neurológicas más comunes: Origen prenatal, síndromes genéticos o malformaciones cerebrales extensas.

- **Mixta**

Coexisten varios tipos de alteraciones motrices, siendo la PC espástico-distónica la más común y la que presenta en las últimas décadas la mayor incidencia. Según algunos autores⁵, alrededor del 4% de los casos no se podría incluir en ninguna de las categorías.

La localización y amplitud de la lesión neurológica determinan el tipo de PC y la extensión corporal de los problemas en la motricidad que va a tener el niño; sin embargo, es preciso añadir que, en la mayoría de los casos, el daño cerebral es difuso, afectando tanto a áreas corticales como subcorticales, así como a varias regiones del encéfalo¹⁶.

Aunque sí se puede afirmar que en la PC espástica hay lesión en el córtex motor primario junto con alteración de la vía córtico-espinal, lesiones en sustancia blanca y daños periventriculares, que en la PC discinética están dañados los ganglios basales y que en la PC atáxica hay disfunción cerebelosa, puede haber lesiones simultáneas, de ahí que se den tantos casos de PC mixta o que sea difícil diagnosticar tipos puros de PC³³.

Cuando se ha realizado el diagnóstico de PC, a medida que el niño crece, es posible aplicar escalas e inventarios basados en la observación que permiten establecer el tipo de PC, el compromiso motor, la capacidad funcional del niño, así como prever una línea de probable evolución. Entre estas herramientas de evaluación destaca el sistema de clasificación GMFCS (Gross Motor Function Classification System)^{14,22,29}, que establece 5 niveles de afectación de menor a mayor gravedad respecto a movilidad general gruesa:

1. Marcha sin restricciones: limitaciones en las habilidades motoras más avanzadas.
2. Marcha sin soporte ni ortesis; limitaciones para andar fuera de casa.

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

3. Marcha con soporte u ortesis; limitaciones para andar fuera de casa y en la comunidad.
4. Movilidad independiente bastante limitada.
5. Totalmente dependientes; automovilidad muy limitada.

Trastornos Asociados

La mayoría de niños con PC presentan otro tipo de disfunciones y alteraciones^{5,9,13,14,19,22,32} asociadas a su patología sensoriomotriz, e inherentes a la propia lesión neurológica, cuya gravedad depende de la extensión del daño neurológico y del grado de incapacitación física que ésta va a provocar.

Trastornos asociados frecuentes en la PC

- Epilepsia
- Hidrocefalia
- Nistagmo, estrabismo, hemianopsia
- Alteraciones somestésicas. Disfunciones vestibulares
- Hipoacusia o sordera
- Problemas respiratorios. Infecciones de repetición
- Dificultades en la deglución. Problemas alimentarios
- Reflujo gastroesofágico. Sialorrea
- Alteraciones del sueño
- Incoordinación fonorespiratoria. Disartria
- Problemas de estreñimiento. Incontinencia urinaria
- Retraso pondero-estatural
- Problemas músculoesqueléticos.
- Asimetrías corporales. Contracturas, luxaciones, escoliosis
- Retraso cognitivo. Problemas de aprendizaje

Neuropsicología de la Parálisis Cerebral

Líneas de Investigación:

La revisión bibliográfica permite constatar que existen una gran cantidad de trabajos publicados que tratan el tema de la PC desde una *perspectiva médico-clínica*, en la que se da prioridad a aspectos como la etiología, la clasificación y definición de los diferentes subtipos de PC, las consecuencias orgánicas del daño cerebral, y los programas de intervención

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

dirigidos a paliar los déficits sensorio-motrices^{26,31}. Así, la prevalencia de los estudios sobre las implicaciones neurológicas y los problemas motores resulta desproporcionada en comparación con otras áreas del desarrollo de la persona que padece PC, escaseando en particular investigaciones que den información precisa sobre el desarrollo intelectual y el funcionamiento neuropsicológico^{34,35}. El déficit cognitivo que comúnmente aparece en la PC se ha contemplado desde el modelo médico más bien como un trastorno asociado a la patología neuromotriz, y *se ha considerado como retardo generalizado y secundario a los problemas sensorio-motores*. Así, tradicionalmente, en los sujetos con PC se analizaba el rendimiento intelectual global bajo un *punto de vista psicométrico*, existiendo un *consenso generalizado en cuanto a asociar la PC con la deficiencia mental y con problemas de aprendizaje*. En general, se estima que aproximadamente del 30 al 50% de estos niños sufren retraso mental (CI<70); en algunos estudios comparativos se ha comprobado que la PC espástica presentaría mayor incidencia de déficits intelectivos que la PC discinética; a su vez, las causas prenatales (encefalomalacia multiquística, malformaciones cerebrales) son origen común de deficiencia mental²⁰.

Recientemente y gracias a los avances de la Psicología Evolutiva, la Psicología Cognitiva, y de las neurociencias en general, la afectación intelectual de la PC *se está valorando con más rigor desde una perspectiva evolutiva y del neurodesarrollo, atendiendo a los déficits intelectivos específicos* que puedan presentarse, y a sus correlatos neuroanatómicos^{20,28,36}. Así, se subraya la presencia de *problemas de adaptación social*^{9,20,34}, *retraso cognitivo*^{20,22,32}; y *dificultades de aprendizaje*^{37,38}, y se van comprendiendo las disfunciones cognitivas propias de la parálisis cerebral:

- Procesos atencionales^{34,39}.
- Recepción Sensorial²².
- Aptitudes visoconstructivas y de percepción visoespacial^{40,41}.
- Habilidades prácticas constructivas⁴².
- Alteraciones en la memoria^{32,36,43}.
- Comprensión auditiva, memoria visual inmediata y memoria operativa verbal³².
- Capacidad de comunicación y de habilidades psicolingüísticas^{12,44}.
- Funciones ejecutivas^{34,43,44}.

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

Respecto a la línea evolutiva que siguen estos niños, según el *modelo estructural piagetiano*, el desarrollo sensoriomotor de niños entre 6 y 24 meses de edad, parece sucederse en la misma secuencia de estadios, aunque a un ritmo más lento que los niños no afectados²⁰.

Otros estudios³⁵ apuntan a un deterioro progresivo de las funciones cognitivas con la edad en los sujetos con PC.

La evidencia clínica, a pesar de que se encuentra todavía poco documentada, permite afirmar que, en el perfil de desarrollo de los sujetos con PC *se observan irregularidades y desfases en la progresiva consecución de las etapas evolutivas según el modelo piagetiano* (por ejemplo, hay niños que son capaces de realizar operaciones aritméticas sencillas sin haber superado la fase de conservación de cantidad o sin haber adquirido el concepto de número como tal; otros niños pueden categorizar y agrupar elementos según rasgos comunes, pero son incapaces de generalizar estas pre-operaciones a ámbitos contextuales más amplios), y que una gran proporción de ellos sólo alcanzan el periodo de las operaciones concretas, sin conseguir competencias propias del estadio de pensamiento formal.

En cuanto al posible deterioro cognitivo con la edad, en la práctica diaria y continuada, esto sólo se constata en aquellos casos graves y con extensa afectación del SNC; *las personas con PC, sobre todo si siguen un programa de intervención adecuado, pueden continuar evolucionando a lo largo de toda su vida*⁴⁵, e incluso, en algunos casos, conseguir niveles de competencia cercanos a la normalidad.

Datos aportados desde la Evidencia Clínica:

La intervención directa con la PC ofrece la posibilidad de confirmar y contrastar las conclusiones que se ofrecen en los estudios de investigación acerca de las características neuropsicológicas de la PC. De hecho, la práctica y contacto diarios con niños con este tipo de patología ofrecen un valioso campo de observación y definición de los *problemas cognitivos en la PC*, entre los que se destacan:

Déficits en los Procesos Atencionales:

Casi todos los niños con PC muestran bajos niveles de alerta y activación respecto a su edad cronológica, presentan dificultades para mantener y dirigir el foco atencional según demandas ambientales y pobre capacidad de concentración. Se fatigan con facilidad y tienden a abandonar tareas que le suponen esfuerzo. Por otro lado, pueden manifestar diferentes problemas de atención según el estímulo sea auditivo/verbal o viso/espacial, aunque en

general hay merma atencional para todos los canales sensoriales. Este tipo de inconvenientes hay que tenerlos muy en cuenta a la hora de trabajar con ellos, especialmente respecto a los procesos de atención dividida. Así, es muy frecuente que no puedan atender a una exigencia específica (como por ejemplo cuando se les habla, cuando realizan una tarea escolar de lectura o de identificación de imágenes) precisamente por el esfuerzo que les supone “atender” a su propia postura, debido a que no han automatizado el control de la misma. Otro aspecto a considerar es el escaso desarrollo de control de sus propios procesos atencionales, lo que provoca un perfil conductual de inconstancia en la actividad, distractibilidad o centración inadecuada en estímulos irrelevantes.

Déficits Senso-Perceptivos y Perceptivo-Motrices:

La afectación se aprecia tanto a nivel de recepción primaria por alteración de los diferentes canales sensoriales (visual, auditivo, vestibular-propioceptivo, somestésico), como a nivel de elaboración de los estímulos, lo que provoca una percepción estimular incompleta, fragmentada o distorsionada de la realidad física y social. A su vez, la propia alteración sensorial va a provocar consecuencias en la calidad de las reacciones o respuestas a los estímulos ambientales.

Es preciso añadir que el compromiso neuromotor del niño con PC dificulta de forma significativa la recepción de información. Sólo hay que imaginar cómo puede un niño con nulo control cefálico orientarse a estímulos visuales o auditivos y cuánto tiempo es capaz de mantener la atención en un estímulo concreto para conseguir una adecuada percepción del mismo; cómo un niño con espasticidad en los miembros superiores puede tener una adecuada sensación háptica en sus manos del objeto que se le introduce en ellas; qué conocimiento de las relaciones espaciales puede adquirir si no es capaz de desplazarse ni manejar objetos en el mismo; qué amplitud de campo visual y qué calidad de visión se pueden tener en situaciones de patrones posturales fijo y sin posibilidad de movimiento para explorar el entorno.

Los trastornos sensoriomotrices propios de la PC, provocan precariedad en habilidades de coordinación de los diferentes órganos sensoriales (con el consecuente mal desarrollo de la integración multisensorial), así como falta de coordinación del movimiento puesto al servicio de la recepción sensorial y viceversa, con lo que se aumentan las dificultades para llevar a cabo una percepción adecuada.

De este modo, los déficits en el desarrollo de la capacidad perceptiva se explican no sólo por alteraciones específicas de los sistemas sensoriales (estrabismo, ceguera cortical,

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

atrofia del nervio óptico, ambliopía, anopsia, hipoacusia, agnosia,...) sino también por las limitaciones motrices, y los fallos en el control de la postura/movimiento.

Muy ligado a estos trastornos, se encuentran los déficits en la capacidad práxica (manual, constructiva, bucolinguofacial, del vestido...), en las dificultades para lograr un esquema corporal mínimamente estructurado y una auto-imagen adecuada, así como en la especialización hemicorporal y la definición de la lateralidad.

Déficits en las Habilidades Psicolingüísticas:

Existen en, prácticamente, todos los niños con PC, alteraciones en las capacidades de comunicación y de lenguaje en mayor o menor grado. Para empezar, muestran retraso en la adquisición de habilidades básicas como la sonrisa social, la orientación y atención a estímulos verbales, el contacto ocular con el interlocutor, las emisiones orales con intención comunicativa, el desarrollo de gestos corporales simples para expresar emociones o estados personales, etc. Presentan trastornos de prosodia, disartria y/o dispraxia que dificultan o impiden la adquisición funcional del habla. En un plano superior, se observa retraso o incapacidad en el desarrollo e integración a nivel fonológico, semántico y sintáctico; según el tipo de lesión, es frecuente la aparición de disfasias.

En general, presentan habla espontánea reducida y baja fluidez verbal, con pobreza en la articulación, el vocabulario, la morfosintaxis y el contenido ideacional; retrasos o déficits en la comprensión y expresión verbales; escaso lenguaje productivo y dificultades en la pragmática del lenguaje. En los casos graves (cuadriplejías sobre todo) necesitan ser entrenados en sistemas alternativos de comunicación.

Déficits en los Procesos de Memoria:

Se observan dificultades en la recepción, almacenamiento, elaboración/procesamiento, y recuperación de la información, tanto a corto como largo plazo, y en todas las *memorias*: memoria operativa; semántica/episódica; explícita/implícita o procedural; autobiográfica; retrospectiva/prospectiva.

Es preciso añadir que en algunos casos se desarrolla una aceptable capacidad para retener información auditivo-verbal, lo que puede llevar a confusión a la hora de explorar y analizar la capacidad mnésica real; normalmente estos niños tienden a almacenar elementos, sin apenas llevar a cabo una elaboración de la información, lo que no les resulta funcional para desenvolverse en situaciones no habituales o con mayor grado de exigencia. Asimismo,

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

es común observar un rendimiento diferencial de la memoria auditivo/verbal respecto a la memoria viso/espacial, que aparece más mermada, precisamente debido a sus alteraciones viso-constructivas, de percepción y representación espaciales.

Déficits del Pensamiento Abstracto:

Teniendo en cuenta los problemas anteriormente descritos, es fácil inferir que los niños con PC van a tener muchos impedimentos para alcanzar suficientes cotas de abstracción, que permitan realizar operaciones mentales de cierta complejidad. En principio, se aprecian retrasos en el desarrollo de la capacidad simbólica (permanencia de objeto; juego simbólico y representacional; identificación de imágenes; interpretación de símbolos gráficos...). Si se indaga en capacidades superiores como el pensamiento lógico o el razonamiento (numérico/matemático, temporo-espacial, viso-espacial, verbal), se observa retraso, déficit e incluso ausencia aptitudinal en este área. Los niños con este tipo de perfil habitualmente se desenvuelven en niveles muy concretos y referenciales, no consiguiendo llegar al estadio de *pensamiento formal* descrito por Piaget.

Por lo demás, se suele apreciar juicio crítico pobre, con dificultades en solución de problemas, falta de creatividad y pensamiento divergente escaso.

Déficits en las Funciones Ejecutivas:

Resulta evidente que, debido a sus alteraciones neuromotoras y de organización sensoriomotriz, muestren limitaciones significativas en su habilidad para generar modelos internos de planificación motora y control motor, así como dificultades en la planificación, monitorización y control de la propia conducta.

Es común observar, además, impulsividad y falta de flexibilidad cognitiva, problemas para gestionar los recursos cognitivos y habilidades para llevar a cabo comportamientos efectivos y adaptativos, y déficit en metacognición.

Dados los trastornos de carácter neurocognitivo que se dan en los niños con PC, aparte de las limitaciones de movilidad y grado de dependencia funcional, resulta obvio pensar que van a experimentar problemas de aprendizaje y muchas dificultades para progresar en el ámbito académico y más tarde, si es posible, en el laboral.

Evaluación Neuropsicológica de la Parálisis Cerebral

La valoración de las alteraciones neurocognitivas en niños con PC resulta complicado debido a que es una población muy heterogénea, se dan muy diversas manifestaciones clínicas

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

y diferentes niveles de gravedad, el desarrollo longitudinal de cada niño es difícil de predecir, y el origen y evolución de un déficit cognitivo pueden depender de múltiples factores (del tipo y extensión del daño cerebral, de la evolución de los patrones motrices, de la existencia de un cuadro epiléptico comórbido, de la edad de inicio del tratamiento, del contexto socio-cultural en el que se desenvuelve,..). Por ello, es conveniente que la persona que lleve a cabo una exploración neuropsicológica sea experta y haya adquirido suficiente experiencia.

Objetivos:

- Obtener el máximo de información. Conocer el funcionamiento del niño en cualquier ámbito o situación.
- Establecer niveles de maduración y cognición globales del niño. A ser posible, informar acerca de su capacidad intelectual (CI).
- Determinar la “zona de desarrollo próximo” y el potencial intelectual. Establecer el perfil aptitudinal. Definir alteraciones específicas, y cómo pueden afectar al desarrollo global, así como a las demás funciones cognitivas. Fijar una “Línea Base”.
- Prever una línea de progresión. Concretar un posible Pronóstico.
- Determinar Estrategias de Intervención. Diseñar programas de tratamiento, evaluación y seguimiento.
- Aportar Información adecuada y extensa a los padres, servicios médicos, profesionales de la educación, etc.
- Redactar Informes.

Obtención de Datos:

- Historia Clínica
- Entrevista Familiar
- Historia Escolar. Informes de los Profesionales que trabajan con el niño
- Observación Sistemática. Exploración Clínica
- Pruebas Estandarizadas (Escala de Desarrollo; Escalas de Inteligencia Wechsler para niños; Escala Columbia de Madurez Mental; Batería Kaufman; Escala Cumanin; Test Peabody de Vocabulario; Test Perceptivo Visual No Motor; ITPA...).

Es preciso aclarar que las herramientas comunes y las baterías estandarizadas que se emplean en la valoración de las aptitudes cognitivas en la infancia, aunque se intenten adaptar de manera convenientemente a la población con PC, con frecuencia no miden de forma fiable y precisa el rendimiento intelectual real de estos niños. Esto ocurre especialmente con

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

aquellos test que tienen limitación de tiempo, que presentan estímulos visuales poco significativos o muy complejos, que exigen respuestas de coordinación y rapidez motora, habilidades de lecto-escritura adquiridas o respuestas verbales fluidas.

Los niños con PC ante estas pruebas se encuentran en desventaja, y la necesaria adaptación del material o del procedimiento pueden ser tales que desvirtúen la finalidad de la prueba en sí misma, obstaculizando por tanto el análisis cuantitativo de los resultados. Además, y debido a la disparidad que suele existir entre la edad cronológica y la edad mental de los sujetos con PC, a menudo se les tiene que pasar pruebas que no corresponden a su edad, sino a franjas inferiores, con lo que la conversión de las puntuaciones directas conseguidas en la prueba difícilmente pueden ser consideradas de forma cuantitativa, siendo sólo posible dar una interpretación cualitativa de los resultados.

Aspectos Socio-Afectivos y Emocionales en la Parálisis Cerebral

Los niños con PC, debido a sus trastornos sensorio-motrices, a su proceso anómalo de desarrollo y a sus dificultades para interactuar en el entorno, ***presentan un perfil intelectual característico, que se puede relacionar con ciertos aspectos semejantes de personalidad***, aun teniendo en cuenta las posibles diferencias individuales en cada niño.

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

Estilo Cognitivo	Rasgos de Personalidad
Déficit los Procesos Atencionales	Pasividad y escasez de respuestas espontáneas. Falta de Iniciativa
Percepción limitada, distorsionada, de la realidad física y social	Poca tolerancia a la Frustración
Dificultad en el Control	Indefensión aprendida
Claves Ambientales	Elevado rasgo “Dependencia/Sumisión”
Menor capacidad de Comprensión y Análisis de la Información	Impulsividad; falta de Autocontrol
Capacidad limitada de Planificación y Ejecución de respuestas productivas y funcionales en el medio	Baja Motivación de Logro
Aprendizaje acumulativo, no asociativo	Egocentrismo. Infantilismo
Escaso desarrollo de la capacidad de Aprendizaje Incidental	Inseguridad. Baja Autoestima
Bagaje experiencial pobre	Rigidez Conductual
Elevado grado de dependencia funcional	Necesidad de Motivación Externa
Memoria Episodica reducida	Cantidad/Calidad escasa de Conductas para la Comunicación y de Interacción
Capacidad de Generalización muy limitada	Retraimiento social. Timidez. Sentimientos de exclusión social.
Baja capacidad de Abstracción	Fobia Social
Juicio Práctico reducido	Limitación de oportunidades de Contacto Interpersonal.
Déficit en Metacognición	Bloqueo de los Afectos. Labilidad Emocional. Inmadurez afectiva
Mínima Capacidad Creativa	Escasa Tolerancia a la “adversidad”
Falta de Flexibilidad en los Procesos Cognitivos	Pobreza en la Expresión Emocional
	Déficit en la Autoregulación Emocional y en el Control de Respuesta

Tabla 7-2. Perfil intelectual característico de los niños con PC.

De este modo, y según datos obtenidos en la práctica clínica y en la intervención psicológica, es posible establecer una configuración cognitiva diferenciada, propia de los niños que padecen PC, que a su vez está influyendo en la formación y desarrollo de la estructura de la personalidad. En el cuadro anterior se ha expuesto el perfil cognitivo típico de un niño con PC, relacionándolo con sus problemas emotivos y comportamentales.

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

Debido a estos rasgos comunes en el funcionamiento cognitivo general y en la estructura de personalidad, se puede conjeturar que *los niños con PC son más vulnerables en cuanto al hecho de padecer alteraciones psicopatológicas* (depresión, ansiedad, psicosis, trastornos de la personalidad, etc); es decir, *la PC sería un factor que va a influir en el ajuste socio-afectivo y emocional del niño en todos los ámbitos en el que se desenvuelve* (familiar, escolar, social...) y a lo largo de toda su vida.

Los elementos desencadenantes más frecuentes que pueden provocar un cuadro psicopatológico en un niño con PC son:

- a) **Causas Orgánicas** (irritabilidad por status epiléptico mantenido, dolores osteoarticulares, molestias posturales, desajuste hormonal, reflujo gastroesofágico, etc).
- b) **Causas Ambientales/Circunstanciales** (hospitalización, escasez de estímulos gratificantes, exceso de estímulos perturbadores, cambio de residencia familiar, periodos prolongados en contextos poco motivantes o inapropiados, aislamiento socio-afectivo, tratamientos excesivos y no adecuados, etc.).
- c) **Causas Personales** (inmadurez socio-afectiva, poca tolerancia a situaciones estresantes, falta de estrategias de resolución de problemas cotidianos, dependencia extrema, pérdida de figuras de apego, pobre desarrollo de las habilidades sociales, necesidad de experiencias sexuales, etc).

Dado que el ajuste emocional y socio-afectivo es imprescindible para que el niño pueda prosperar en las demás áreas del desarrollo, se considera imprescindible aplicar programas específicos que intervengan en los factores psicológicos, en un entorno estructurado, preparado y adecuado a la patología sensorio-motriz del niño con PC y, si es necesario, solicitar el tratamiento farmacológico más adecuado a sus problemas (normalmente esto no se contempla desde el punto de vista psiquiátrico o neuropediátrico).

Intervención

A la hora de tratar un niño con PC, es importante tener claro las siguientes metas:

1. La intervención debe ir encaminada a paliar los déficits y secuelas inherentes a sus trastornos neuromotrices y de cognición.
2. Se debe optimizar su situación global para lograr mejoras evidentes y duraderas en la calidad de vida.
3. Trabajar para conseguir el desarrollo de todo el potencial del niño, además de para procurarle estrategias de adaptación, así como el máximo de independencia funcional en cualquier circunstancia (ocio, entorno familiar, ámbito académico o profesional, social,...).

Para que estos objetivos puedan ser cumplidos es necesario:

1. Diagnóstico certero y temprano
2. Atención y aplicación inmediata del plan de tratamiento.
3. Intervención y seguimiento por un Equipo Interdisciplinar (fisioterapeutas, logopedas, terapeutas ocupacionales, maestros y pedagogos de Educación Especial, psicólogos, trabajadores sociales, cuidadores y auxiliares)
4. Cualificación y especialización de los profesionales.
5. Frecuencia y continuidad en los tratamientos.
6. Personalización de cada tratamiento, según las características y patología de la persona afectada.
7. Adaptación del todo el material que se utilice con el niño y en cualquier ámbito o situación (escolar, de ocio y juego, alimentación y aseo, desplazamientos,...).
8. Enfoque terapéutico basado en la experiencia y en la evidencia, y en una metodología aprobada científicamente. Como ejemplo de un método eficaz y fiable, aceptado en prácticamente todos los países occidentales por su rigor y eficacia, se destaca el método neuroevolutivo *BOBATH*¹⁴, frente a otras posibles técnicas no tan contrastadas, e incluso algunas denostadas y denunciadas por la comunidad científica,
9. Implicación de la Familia en todo el proceso terapéutico.
10. Intercambio de información con otros profesionales que no intervienen de forma directa y frecuente con el niño (neuropediatra, cirujano ortopédico, oftalmólogo...).

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

No hay que olvidar los tratamientos médico/sanitarios (ortesis, cirugía, medicaciones) complementarios al programa de intervención interdisciplinar y que, en conjunto, van a ser necesarios a lo largo de toda su vida. Últimamente, el empleo de técnicas de neuroimagen y de métodos de estudio genético brindan un mayor conocimiento causal acerca de los factores primarios que provocan cuadros de PC, con lo que se empieza hablar ya no sólo de intervención sino también de prevención^{13,18}.

CONCLUSIONES

Como anteriormente se ha explicado, las alteraciones en el SNC en etapas tempranas tienen consecuencias en todo el proceso evolutivo del niño, y pueden provocar secuelas permanentes y altamente incapacitantes. Por ello es primordial acertar con el diagnóstico, intervenir de forma adecuada e inmediata, así como proporcionar los recursos necesarios para la integración del niño en su entorno y una mejora de la calidad de vida.

Dado que en los trastornos del neurodesarrollo, en concreto en la parálisis cerebral, la prevalencia no ha disminuido, y la expectativa vital sigue aumentando, resulta necesario contemplar estas patologías más allá de la infancia, siendo preciso modificar las perspectivas en la intervención y adaptación social de estas personas en la adolescencia y edad adulta^{9,23,46}.

En los últimos años, gracias a los programas de tratamiento, cuyas terapias son más eficaces y completas, a los profesionales mejor preparados, a métodos educativos especializados en parálisis cerebral, a la aplicación y uso de nuevas tecnologías,..., es ahora posible encontrar personas físicamente muy afectadas, que se desplazan de forma autónoma en sillas adaptadas, que pueden “hablar” con comunicadores cada vez más sofisticados, que son capaces de seguir aprendiendo y formándose, y que a través del ordenador comienzan a controlar el entorno. Todo ello permite abrir una ventana a la esperanza en el progreso de la intervención de trastornos del neurodesarrollo tan incapacitantes como es la parálisis cerebral.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brodal, P. (2004). The central nervous system: structure and function (vol. 3). New York: Oxford University Press.
2. Noback, Ch.R. & Demarest, R.J. (1980). Sistema Nervios Humano. Fundamentos de Neurobiología. McGraw-Hill ed. Méjico
3. Semrud-Clikeman, M. & Teeter, E. Neuropsicología Infantil. Evaluación e intervención en los trastornos neuroevolutivos, Pearson Educación, S.A. Madrid, 2011.
4. Sadler, T.W.(1990). Langman. Embriología Médica. Madrid: Panamericana, 5ª Ed.
5. Krägeloh-Mann, I. (2007). The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 49, 144–151.
6. Miskovic B., Vasilij O., & Predojevic M. (2011). Fetal neurobehavior in normal and high-risk pregnancy. *Donald School Journal of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 5(2), 101-106
7. Prechtl H. Qualitative changes of spontaneous movements in fetal and preterm infant are a marker of neurological dysfunction. (1990), *Early Humam Develop.*, 23, 151-158
8. Rigal R. *Motricidad Humana*. (1987). *Fundamentos y Aplicaciones Pedagógicas*. Madrid: Pilar Teleña S.A.
9. Aisen, M. L., Kerkovich, D., Mast, J., Mulroy, S., Wren, T. A., Kay, R. M., & Rethlefsen, S. A. (2011). Cerebral palsy: clinical care and neurological rehabilitation. *The Lancet Neurology*, 10(9), 844-852.
10. Cioni G. (2003). Observación de los movimientos generales en recién nacidos y lactantes: valor pronóstico y diagnóstico. *Revista de Neurología*, 37(1), 30-35
11. Piaget, J., & Inhelder, B. Ed. Psicología del Niño. Ed. Morata (2008)

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

12. Puyuelo-Sanclemente M. (2001). Psicología, audición y lenguaje en diferentes cuadros infantiles: aspectos comunicativos y neuropsicológicos. *Rev Neurología*. 32(10): 975-980
13. Korzeniewski, S. J., Birbeck, G., DeLano, M. C., Potchen, M. J., & Paneth, N. (2008). A systematic review of neuroimaging for cerebral palsy. *Journal of Child Neurology*, 23(2), 216-227.
14. Krigger, K. W. (2006). Cerebral Palsy: An overview. *American Family Physician*, 73, 91–100.
15. Pascual, J.M., Koenisberger, M.R. (2003). Parálisis cerebral: factores de riesgo prenatales. *Rev. Neurol.*,37(3), 275-280.
16. Ramos, J., Belmonte, M.J., Cassinello, E. (2001). Hallazgos por resonancia magnética en la parálisis cerebral espástica. *Rev. Neurol*. 32(10), 908-915.
17. Artigas Pallarés, J., & Narbona, J. (2011). Trastornos del neurodesarrollo. Viguera Editores.
18. Moreno-De-Luca, A., Ledbetter, D. H., & Martin, C. L. (2012). Genetic insights into the causes and classification of the cerebral palsies. *The Lancet Neurology*, 11(3), 283-292.
19. Bax, M., Goldstein, P., Rosenbaum, P., Leviton, A., & Paneth, N. (2005). Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Develop. Medicine and Child Neurology*, 47, 571–576
20. Pueyo-Benito, R, Vendrell, P. (2002). Neuropsicología de la parálisis cerebral. *Rev. Neurología*. 34(11): 1080-1087
21. Mutch L, Alberman E, Hagberg B, Kodama K, Perat MV. (1992) Cerebral palsy epidemiology: Where are we now and where are we going? *Developmental Medicine and Child Neurology* 34, 547 - 55.
22. Straub, K. & Obrzut, J.E. (2009). Effects of Cerebral Palsy on Neuropsychological Function. *Journal Dev Phys Disabilities* 21:153–167

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

23. Young, N. L., Rochon, T. G., McCormick, A., Law, M., Wedge, J. H., & Fehlings, D. (2010). The health and quality of life outcomes among youth and young adults with cerebral palsy. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 91(1), 143-148.
24. Odding, E., Roebroek, M. E., & Stam, H. (2006). The epidemiology of cerebral palsy: Incidence, impairments and risk factors. *Disability and Rehabilitation*, 28, 183–191.
25. Bringas-Grande, A., Fernández-Luque, A., García-Alfaro, C., Barrera-Chacón, M., Toledo-González, M., Domínguez-Roldán, J.M. (2002). Parálisis cerebral infantil: estudio de 250 casos. *Rev. Neurol.* 35(9), 812-817.
26. Legido A, Katsetos CD. (2003). Parálisis cerebral: nuevos conceptos etiopatogénicos. *Rev Neurología.* 36: 157-165
27. Cowan, F., Rutherford, M., Groenendaal, F., Eken, P., Mercuri, E., Bydder, G. M., ... & de Vries, L. S. (2003). Origin and timing of brain lesions in term infants with neonatal encephalopathy. *The Lancet*, 361(9359), 736-742.
28. Rodríguez-Barrionuevo AC, Vives-Salas M^aA. (2001). Clínica de la parálisis cerebral infantil. *Rev. Neurol Clínica.* 2(1): 225-235
29. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russel S, Wood E, Galuppi B.(1997). Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 39: 214-223.
30. Camacho-Salas A, Pallás-Alonso C.R, de la Cruz-Bértolo J, Simón-de las Heras R, Mateos-Beato F. (2007)Parálisis cerebral: concepto y registros de base poblacional. *Rev Neurol.* 45 (8): 503-508
31. Robaina-Castellanos GR, Riesgo-Rodríguez S. (2007). Definición y clasificación de la parálisis cerebral ¿un problema ya resuelto? *Rev Neurología.* 45 (2). 110-117
32. Pueyo-Benito, R, Junqué C, Vendrell, P. (2003). Neuropsychologic differences between bilateral diskintetic and spastic cerebral palsy. *J Child Neurol.* 18: 845-850
33. Shapiro. (2004). Cerebral Palsy: a reconceptualization of the spectrum. *The Journal of Pediatrics.* 145, s3-s7

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

34. Bottcher L. (2010). Children with spastic cerebral palsy, their cognitive functioning, and social participation: a review. *Child Neuropsychology*. 16: 209-228.
35. Fennell E, Dikel TM. (2001). Cognitive and Neuropsychological functioning in children with cerebral palsy. *Journal of Child Neurology*. 16: 58-63
36. Ramírez M, Ostrosky F. (2009). Atención y Memoria en pacientes con parálisis cerebral infantil. *Rev. Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias*. 9, nº 1, 55-64
37. Himmelmann, K., Beckung, E., Hagberg, G., & Uvebrant, P. (2006). Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 48, 417-423.
38. Schenker R, Coster WJ, Parush S. (2005). Neuroimpairments, activity performance, and participation in children with cerebral palsy mainstreamed in elementary school. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 47, 808-814
39. White DA, Craft S, Hale S, Park TS. (1994). Working Memory and articulation rate in children with spastic diplegic cerebral palsy. *Neuropsychology*. 8: 180-186
40. Dellatolas, G., Filho, G. N., Souza, L., Nunes, L. G., & Braga, L. W. (2005). Manual skill, hand skill asymmetry, and neuropsychological test performance in schoolchildren with spastic cerebral palsy. *Laterality*, 10, 161–182.
41. Crespo-Eguílaz N., Narbona J. (2004). Habilidades Neurocognitivas de niños con leucomalacia periventricular. *Rev. Neurología*. 38(sup. 1): S80-S84
42. Sans A, Boix C, López-Sala A, Poo P, Abenia P, Maristany M, Campistol J. 2002. Trastornos visoconstructivos en la leucomalacia periventricular. *Rev Neurología*. 34 (sup1): S34-S37.
43. White, D. A., & Christ, S. (2005). Executive control of learning and memory in children with bilateral spastic cerebral palsy. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 11, 920–924.
44. Pirila, S., van der Meere, J., Korhonen, P., Ruusu-Niemi, P., Kyntaja, M., Nieminen, P., (2004). A retrospective neurocognitive study in children with spastic diplegia. *Developmental Neuropsychology*, 26, 679–690.

Capítulo 7. Daño cerebral perinatal: parálisis cerebral y trastornos asociados

45. Kohn , JG. (1990). Issues in the management of children with spastic cerebral palsy. *Pediatrician*. 17: 230-236
46. Bottcher L, Flachs, E., Uldall P. (2010). Attentional and executive impairments in children with spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 52(2):e42–e47.

DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO EN LA INFANCIA

Beatriz Gavilán Agustí

Hospital Beata María Ana (Madrid)

INTRODUCCIÓN

A lo largo de este capítulo veremos la importancia de tomar el daño cerebral infantil como algo diferente al que ocurre en adultos, el por qué de ello y la formación específica que se requiere. Posteriormente, explicaremos brevemente diferentes patologías que provocan daño cerebral adquirido, centrándonos con mayor profundidad en los traumatismos craneoencefálicos, con su clasificación y causas así como en sus consecuencias a nivel neuropsicológico, pasando brevemente sobre las infecciones cerebrales y el cancer. Como punto final hemos añadido un caso que puede mostrar de mejor forma todo lo que se ha ido describiendo a lo largo de este capítulo.

El daño cerebral adquirido en edad pediátrica

La causa más frecuente de daño cerebral adquirido en la infancia es el traumatismo craneoencefálico, producido principalmente en accidentes de tráfico y/o caídas accidentales. Pero éste también puede aparecer como consecuencia de anoxias, accidentes cerebrovasculares, infecciones, alteraciones metabólicas y cáncer infantil, siendo lo más frecuentes las leucemias y tumores.

Capítulo 8. Daño cerebral adquirido en la infancia

Es importante hacer una distinción con la población adulta, ya que requerirán de evaluaciones y rehabilitaciones específicas. La razón de esta distinción es porque nos encontramos ante un grupo de pacientes que presentan un sistema nervioso central en evolución, lo que implica que sus capacidades y habilidades están en desarrollo e irán emergiendo a medida que vayan creciendo. Así, no es lo mismo atender a un niño de 1 año que de 10 años. En el primer caso la exploración se basará fundamentalmente en escalas de desarrollo, donde el objetivo es valorar su nivel madurativo y en el caso de un niño de 10 años la exploración puede ser mucho más extensa, incluyendo una evaluación por áreas (cognitiva, comunicación, motora, habilidades académicas, conductual y emocional...). De este modo, el profesional que trate con población infantil, deberá de tener un profundo conocimiento de la evolución normal del niño, para detectar en qué momento se está produciendo una desviación de la normalidad y poder así actuar cuanto antes.

Hoy en día, se sabe la necesidad de una atención precoz tras un daño cerebral, pero en población infantil contamos con un aspecto clave a tener en cuenta, y es que el daño cerebral puede no tener efectos visibles en un primer momento. Una de las razones, es que en muchos casos, la corta edad del niño hace que viva en un entorno poco exigente, pero a medida vaya desarrollándose es probable que se pongan de manifiesto las consecuencias de dicha lesión. Habitualmente, el daño se expresa como un fallo en la adquisición de las habilidades motoras, cognitivas y/o capacidades comportamentales al nivel de su grupo de edad, mostrando por ejemplo dificultades en adquirir la marcha o posteriormente en adquirir la lecto-escritura. Por esta razón, es básico realizar evaluaciones de seguimiento a los niños que hayan podido sufrir una lesión cerebral.

La investigación en daño cerebral adquirido (DCA) se ha realizado fundamentalmente desde una perspectiva del adulto, dado el gran impacto que ha tenido y sigue teniendo sobre dicha población. Llevándose a cabo así, afirmaciones o conclusiones aplicables, desde nuestro punto de vista de neuropsicólogos infantiles, solo a adultos. Por ello, hay que partir de la base que la población que atiende la neuropsicología clínica infantil presenta en sí características diferenciales, respecto a la población adulta, que han de ser tenidas en cuenta:

- Los niños poseen un cerebro en desarrollo, lo que implica que las habilidades cognitivas no han emergido aún o que pueden estar completando su desarrollo.
- El daño cerebral que ocurra va a provocar una alteración en la organización de los procesos cerebrales.

- Los efectos pueden no ser detectables hasta que la habilidad emerge y/o complete su desarrollo.

De esta forma, la práctica clínica en población infantil no puede sustentarse sobre los hallazgos neuropsicológicos en adultos con daño cerebral. Las consecuencias de una lesión cerebral en este tipo de población van a ser distintas, además hay aspectos clave, como la edad de la lesión, la localización y el tipo de lesión, que van a influir directamente sobre el pronóstico y las expectativas.

El neuropsicólogo infantil deberá tener un profundo conocimiento sobre el desarrollo (cognitivo y conductual/emocional) infantil normal y sobre las posibles consecuencias de los trastornos neuropediátricos. Además, será el encargado de realizar tanto la evaluación de la situación actual del niño, como de la intervención o programa de rehabilitación, acompañando su trabajo siempre de pautas y guías tanto a los padres como al colegio.

Dentro de la población infantil se puede distinguir entre lesiones adquiridas o congénitas. El caso de las primeras, que es el tema que ahora nos ocupa, serían todas aquellas que interrumpen el curso normal del desarrollo del sistema nervioso central en un niño. Este sería el caso del daño que se produce de forma traumática por un accidente ya sea deportivo, de tráfico o por caídas, provocando un traumatismo cráneo-encefálicos, o de forma no traumática como pueden ser los accidentes cerebrovasculares, anoxias, infecciones y tumores cerebrales, entre otros.

Como ya se menciona con anterioridad, las consecuencias de una lesión cerebral, ya sea traumática o no traumática dependerán de varios aspectos. A este nivel, nos encontramos con dos conceptos claves para poder entender las consecuencias y el pronóstico de una lesión cerebral en la infancia: la plasticidad versus temprana vulnerabilidad¹. La neuroplasticidad es el proceso de modificación de la organización neuronal del cerebro como consecuencia de la experiencia. En este punto, cobran especial importancia los trabajos de Kennard, quien postula la rápida recuperación de una habilidad gracias a la capacidad, por parte del cerebro no lesionado, de asumir habilidades. Sus conclusiones se apoyaron en la buena recuperación de la afasia, observada en niños tras hemisferectomías practicadas en el hemisferio dominante para el lenguaje y también, por la buena adquisición del habla en niños que padecían una hemiplejía derecha. Frente a este principio, surgió el principio de Hebb, que argumentaba que si determinadas estructuras no se ponían en funcionamiento durante los períodos críticos de desarrollo del cerebro, podía ser que el desarrollo cognitivo se viese negativamente afectado y

la habilidad quedase irreversiblemente dañada. De esta forma, este nuevo principio pone de manifiesto que las consecuencias del daño cerebral serán diferentes en función del momento del desarrollo en el que se produzcan. Investigaciones posteriores han mostrado como el daño precoz, sobre todo durante el primer año de vida, puede tener consecuencias más graves que un daño posterior. Este es el caso de las lesiones generalizadas que se producen, por ejemplo, tras un traumatismo cráneo-encefálico o una infección, en cuyo caso, la evolución y adquisición de las habilidades cognitivas quedará condicionado. Así, los efectos del daño no van a ser estáticos, pudiendo variar a lo largo de la vida del niño hasta que complete su desarrollo, o por lo menos en parte, lo que ocurre a los 12 años de edad. Por ello, para saber el alcance de dicha lesión serán necesarias evaluaciones de seguimiento.

Concluyendo, las consecuencias de un daño cerebral adquirido van a depender de:

- la severidad y naturaleza de la lesión (lesión focal o generalizada)
- la edad en el momento del daño cerebral y el nivel premórbido
- la localización (hemisferio derecho o izquierdo)

Las secuelas¹ tras una lesión cerebral pueden ser diversas, ocasionando en el niño déficit en múltiples dominios: área motora, cognitiva, sensitiva, comportamental, emocional y de comunicación. Para poder hacer una relación de las consecuencias cognitivas, emocionales y conductuales más frecuentes, tras un daño cerebral adquirido, se podría distinguir entre aquellas que surgen tras una lesión focal, que dependerían de su localización, o que aparecen tras una lesión generalizada.

A continuación, pasaremos a comentar algunas de las patologías que provocan DCA. Daremos una pincelada sobre las infecciones cerebrales y el cáncer, centrándonos posteriormente en los traumatismos craneoencefálicos.

INFECCIONES CEREBRALES

Hay virus que tienen la capacidad de invadir el sistema nervioso central (SNC), pudiendo incluso provocar infecciones intrauterinas, como son el caso de la toxoplasmosis y la rubeola. Tras el nacimiento las infecciones cerebrales más comunes son la meningitis y la encefalitis.

La meningitis es una infección o inflamación de las membranas (meníngeas) que se encuentran alrededor del cerebro y de la espina dorsal, sin embargo la encefalitis ocurre

cuando un virus invade exclusivamente el tejido cerebral. Ambas pueden ser provocadas por virus o bacterias.

Comúnmente en estas situaciones se presentan los siguientes síntomas: fiebre, dolor de cabeza, rigidez en el cuello, vómitos, confusión y letargia, pudiendo progresar hacia una pérdida de la conciencia y convulsiones a menos que se instaure cuanto antes un tratamiento. Dichas infecciones pueden dar lugar a un amplio número de secuelas neuropsicológicas que van desde una discapacidad grave a una recuperación completa, pasando por problemas sutiles.

Meningitis

La meningitis es una enfermedad relativamente común en la infancia caracterizada por la inflamación de las membranas meníngeas. Esto, como ya hemos comentado, puede ocurrir como resultado de una infección vírica o bacteriana. Aunque la infección vírica es más común es difícil de diagnosticar y como resultado hay muy poca investigación al respecto. En contraste, la meningitis de origen bacteriano es fácilmente identificable, por lo que hay numerosos programas de investigación dirigidos a investigar las secuelas de la enfermedad. Los resultados de estas investigaciones indican que la forma bacteriana se asocia con una mayor morbilidad y mortalidad². Pero sí parece que, a pesar de las pocas investigaciones realizadas sobre la forma vírica presentan un patrón de secuelas neuropsicológicas muy similar al bacteriano.

En la época previa a la vacunación la incidencia para la meningitis bacteriana era de alrededor de 30-70 casos por cada 100.000 niños menores de 5 años. La razón de esto parece ser la inmadurez que presenta el sistema inmunitario. Del mismo modo la mortalidad era superior al 90% de los casos siendo actualmente sólo de un 10%.

El tratamiento de la meningitis bacteriana implica aislamiento e identificación del agente patógeno y aplicación del tratamiento antibiótico apropiado junto, si se requiere, medicación anticonvulsivante. A menudo el diagnóstico se retrasa debido a la inespecificidad de los síntomas (fiebre, irritabilidad...) lo que aumenta el riesgo de complicaciones neurológicas.

Patofisiología

En la fase aguda se produce una interrupción en la dinámica del líquido cerebrovascular y cerebroespinal que conduce a una secuencia de procesos que incluyen una

elevación de la presión intracraneal, hidrocefalia, edema cerebral y derrames subdurales³. En ocasiones, también pueden aparecer periodos de hipoxia, dificultades respiratorias y convulsiones.

La pérdida de la autorregulación cerebrovascular² puede interferir en el riego cerebral y dar lugar a una hiper o hipoperfusión, la cual parece afectar especialmente a la región de la arteria cerebral media. La disrupción del riego sanguíneo en esta región puede comprometer la integridad del giro pre y postcentral, y de los lóbulos parietales inferior y superior. Asimismo, el aumento de la presión intracraneal puede obstruir el flujo del líquido cefalorraquídeo en el sistema ventricular pudiendo conducir a una herniación del romencefalo y al daño de los nervios craneales. Esta es la razón por la cual, la alteración vestibular y la pérdida de la audición son secuelas habituales, siendo, en ocasiones, el daño auditivo permanente³.

Aunque la mayoría de los problemas que provocan suelen resolverse con el tiempo, hay un porcentaje de niños con los que no es así, siendo los cambios sufridos permanentes.

Neuropsicología

La literatura informa², de forma general, sobre un CI en un promedio bajo o incluso por debajo de la media, en más de 1 desviación típica, en supervivientes de meningitis bacteriana.

Estudios que profundizan más en los resultados cognitivos de estos niños refieren que presentan dificultades significativas en el CI manipulativo, estando el CI verbal y el CI total dentro de la media. Si bien, siguen informando de un CI total más bajo y de un peor rendimiento académico que el grupo sin patología. Por otro lado, en el caso de niños que han sufrido meningitis con complicaciones neurológicas sí se han registrado marcadas dificultades en comparación con el grupo control, obteniéndose así peores puntuaciones tanto en el CI manipulativo como en el CI total².

Otros estudios realizados, con los de Anderson et al.⁴ informan sobre cómo las dificultades de este grupo de pacientes pueden aumentar con el tiempo, es decir, el impacto de la secuelas que ha podido producir la meningitis no son estables pudiendo hacerse más evidentes con el paso de los años. Por ello, hay que tener siempre en cuenta que nos encontramos ante un grupo de población que está en desarrollo. En su investigación, valoraron a un grupo de niños al alta, de los cuales el 25% presentaban dificultades en

motricidad fina y gruesa, en el lenguaje, déficit sensoriales y problemas de conducta; a los 12 meses de la enfermedad, reevalúan, encontrando que el 40% de los niños presentaban problemas de comportamiento y/o dificultades en habilidades motoras, de audición o lenguaje. Dichas dificultades eran aún evidentes en el 38% de la muestra tras 7 años de la enfermedad.

Las habilidades del lenguaje han sido objeto específico de interés debido al elevado riesgo de déficit auditivo tras una meningitis. La razón principal es que la edad más habitual en la que la meningitis afecta es durante los dos primeros años de vida, época en la que el desarrollo del lenguaje es clave. Las investigaciones realizadas^{4, 5} apuntan que los retrasos o trastornos del lenguaje son muy comunes en niños que han sufrido meningitis, mostrando unas habilidades lingüísticas significativamente peores en niños que la han padecido antes de los 12 meses de edad, frente a aquellos que enfermaron después del año de edad.

La afectación puede ser tanto a nivel expresivo como receptivo, pudiéndose encontrar afectados el CI verbal, la comprensión de instrucciones, la fluidez verbal, la memoria para material verbal y la lecto-escritura².

Según una investigación realizada por Pentland et al⁵, encontraron que los niños que habían padecido meningitis no presentaban diferencia con la media de la población en cuanto a las habilidades del lenguaje fundamentales pero si presentaban un peor rendimiento en comprensión del lenguaje y razonamiento. Los autores interpretaron esto como un patrón que sugería unas habilidades lingüística primarias bien adquiridas pero un retraso o deficiente adquisición de las habilidades del lenguaje en un nivel superior. Las dificultades eran particularmente evidentes en los niños que enfermaron antes de los 12 meses. Así Pentland et al. especularon que el fracaso o fallo en desarrollar el nivel lingüístico esperado según la edad del niño, necesario para apreciar el humor y el significado de expresiones complejas, podría contribuir a presentar dificultades sociales y un aumento en los problemas de conducta.

CÁNCER

El cáncer es una proliferación anormal e incontrolada de células, que puede ocurrir en cualquier tejido u órgano. Consiste en un aumento de células enfermas que ocupa el lugar de las sanas, destruyéndolas. Las formas de cáncer más habituales en la población infantil son la Leucemia Linfoblástica Aguda y los tumores del SNC (meduloblastomas, PNET o tumor de fosa post).

Durante los últimos años ha habido grandes avances en los tratamientos empleados para el cáncer, lo que ha permitido aumentar la tasa de supervivencia. No obstante, cada vez es más frecuente encontrar personas que presentan alteraciones cognitivas y comportamentales posteriores a los tratamientos recibidos de quimio y/o radioterapia. Dichas alteraciones se relacionan con daños en el tejido cerebral, tanto en sustancia blanca (principalmente) como en sustancia gris. Al respecto, se han realizado investigaciones específicas acerca de los efectos, de estos tratamientos, sobre la inhibición de la neurogénesis del hipocampo, la destrucción de los precursores de oligodendrocitos y los cambios que producen en la sustancia blanca. En el estudio de estos efectos se han encontrado muchas de las respuestas al origen de las alteraciones cognitivas y comportamentales descritas en esta población⁶.

De esta forma, los déficits que aparecen en esta enfermedad, pueden asociarse tanto a la patología de base como al tipo de tratamiento recibido. En cuanto a las complicaciones cognitivas tardías⁶ que aparecen se relacionan con la neurotoxicidad de la radioterapia y de la quimioterapia, solas o en combinación. Su aparición y gravedad están asociados a la edad de aparición de la patología base, la edad del niño durante el tratamiento, su situación premórbida, el tipo de neoplasia y su localización, la dosis de quimio y/o radioterapia y la asociación de ambas.

Es importante tener en cuenta que en esta enfermedad también hay distinción entre la población pediátrica y la adulta. La etiología del cáncer en los niños suele ser de origen embrionario y genético, al contrario del adulto donde su aparición suele ser resultado de la interacción entre factores genéticos y ambientales. Además presentan un mayor predominio de leucemias y tumores en el SNC, con localización más frecuente en el cerebelo, y con un porcentaje de metástasis muy bajo en comparación con la población adulta.

En la actualidad hay una supervivencia del 77%, habiendo disminuido considerablemente en comparación con décadas anteriores gracias a los avances sanitarios, a la protocolarización de las intervenciones y al enfoque interdisciplinar. La incidencia es mayor en niños que en niñas.

Tumores cerebrales

Su incidencia⁷ es del 20% siendo más habitual su presencia en niños. La edad habitual de diagnóstico es entre los 3 y los 9 años. La localización⁷ más frecuente es el cerebelo y el tumor, el PNET o meduloblastoma.

El síntoma general es el aumento de presión intracraneal provocada por la presión del tumor en los ventrículos, que llega incluso a obstruir o por lo menos dificultar la adecuada circulación del líquido cefalorraquídeo pudiendo provocar una hidrocefalia. No obstante, los síntomas y signos de los tumores suelen tener un inicio muy poco específico, siendo los más comunes vómitos, somnolencia, cambios de personalidad y conducta, letargia, irritabilidad, diplopía, dolor de cabeza, e incluso crisis epilépticas y alteraciones del desarrollo y nutricionales, entre otros. Su aparición depende de aspectos como la localización del tumor y su tamaño, la edad del niño y por supuesto la presencia o no de hipertensión intracraneal.

Todos los PNET corresponden a un grado IV de la OMS, lo que indica que son lesiones activas, mitóticamente activas, con tendencia a la necrosis y de evolución rápida tanto pre como postoperatoria.

Leucemias

Su incidencia es de un 30%, siendo más frecuente su aparición en varones. La edad habitual de diagnóstico es entre los 3 y 5 años de edad, teniendo un peor pronóstico aquellos niños que la desarrollan antes de los 2 años o después de los 10 años.

Actualmente, la supervivencia se sitúa en un 70% de los casos.

Los síntomas más frecuentes, que aparecen antes del diagnóstico, suelen ser fiebre, hematomas y sangrados fáciles, fatiga, petequia, pérdida de apetito y dolor de huesos o articulaciones.

Tratamiento

Hay diferentes opciones de tratamiento en función de diversos factores como la patología de base, el tipo de neoplasia y la edad del niño, entre otros. Estas son la cirugía, la radioterapia, la quimioterapia y el trasplante de médula ósea.

El objetivo prioritario de los tratamientos es la eliminación del tumor, en el caso de que lo haya, el aumento de la supervivencia y la disminución de los posibles efectos secundarios derivados de los tratamientos recibidos.

Numerosas investigaciones^{8,9}, reconocen los daños irreparables que la radioterapia puede provocar sobre el SNC en desarrollo de los niños, por ello la tendencia es a retrasar, siempre que sea posible, su aplicación hasta los 5 e incluso los 8 años. Como ya hemos comentado con anterioridad, cuanto menor es la edad del niño mayor es la vulnerabilidad de su SNC, sobre todo frente a los daños generalizados.

Debido al aumento de la supervivencia de los niños tratados con radioterapia y quimioterapia se han documentado^{8, 9} efectos no deseados. Se ha observado que provocan una serie de alteraciones siendo las más frecuentes:

- Déficit hormonales
- Alteraciones visuales y auditivas
- Alteraciones cognitivas
- Aparición de segundas neoplasias

También se han registrado efectos a medio-largo plazo sobre el funcionamiento académico, intelectual y neuropsicológico.

Secuelas neuropsicológicas

Relacionado con los tratamientos recibidos y la patología de base se han documentado^{2, 6, 9} diferentes déficit que pasaremos a mencionar brevemente.

Se han descrito alteraciones emocionales como una disminución de la autoestima, baja tolerancia a la frustración, aislamiento social, problemas de conducta y apatía. Del mismo modo, aparecen dificultades para llevar a cabo las actividades de la vida diaria tanto básicas como instrumentales, teniendo que añadir a esto el elevado absentismo escolar que presentan debido al curso de la enfermedad.

Por otro lado, se han descrito dificultades para establecer relaciones sociales, mostrando dificultades para integrarse, hacer nuevos amigos, tendencia al retraimiento y timidez entre otros.

Este grupo de niños también puede presentar déficit motores como hemiplejias, disminución de la rapidez, precisión y coordinación del movimiento, alteración de la marcha y el equilibrio, y alteraciones sensitivas (problemas de vista, audición y en sensibilidad propioceptiva)

En cuanto a las habilidades cognitivas generales y específicas se han descrito déficits en ambas. En este grupo de niños se registra una disminución de la capacidad intelectual general, obteniendo puntuaciones más bajas en el CI manipulativo que en el CI verbal. En cuanto a las habilidades cognitivas específicas también se han descrito déficit en los procesos atencionales (sobre todo para el mantenimiento de la atención), baja velocidad de procesamiento, dificultades tanto en el lenguaje expresivo como receptivo, en razonamiento

abstracto, en la memoria (sobre todo para nuevos aprendizajes) y en el funcionamiento ejecutivo. Como consecuencia de todo ello también han sido descritas dificultades académicas, tanto en la lectura como en la escritura y el cálculo. En el caso de patología cerebelosa (tumores) puede aparecer de forma secundaria, tras la resección del tumor, el síndrome cognitivo-afectivo que se caracteriza por presentar alteraciones en el funcionamiento ejecutivo, lenguaje expresivo, memoria verbal, funciones visoespaciales y en la regulación del afecto.

Se han elaborado modelos explicativos sobre los déficit cognitivos causados por los tratamientos recibidos (quimioterapia y/o radioterapia). Estos modelos^{6, 9} están centrados en estudiar los cambios en sustancia blanca (SB) que se producen tras la aplicación de la radio y/o quimioterapia intratecal. Además también podrían explicar las dificultades que presenta este grupo de niños para aprendizajes nuevos. Estas dificultades es probable que puedan aparecer como consecuencia del daño de amplias redes de SB, siendo más evidente el daño en el hemisferio derecho debido a la presencia de una mayor cantidad de SB. Del mismo modo, se ha encontrado una estrecha relación entre el daño en SB y las dificultades en procesos atencionales.

TRAUMATISMOS CRANEO-ENCEFALICOS (TCE)

La definición según la Sociedad Norteamericana del TCE es una lesión cerebral cuya causa primaria es externa secundaria a un intercambio brusco de energía mecánica, que conlleva un estado de conciencia disminuido o alterado y cuya consecuencia es un deterioro del funcionamiento físico, de las capacidades cognitivas, del estado emocional y de la situación social y laboral posterior.

Se ha hablado mucho sobre la epidemia silenciosa que han ocasionado los traumatismos craneoencefálicos debido no solo a su elevada incidencia sino también a la enorme carga social que supone en muchos de los casos. En cuanto al grupo social que ahora nos ocupa, la población infanto-juvenil, los estudios que se han realizado sobre su incidencia no son muchos.

La problemática del daño cerebral se gestó a finales de la década de los 80 y comienzos de los 90. Por aquel entonces la siniestralidad en accidentes de tráfico había adquirido proporciones muy preocupantes. En el año 1992, por ejemplo, se contabilizaron más de 5.000 muertes en las carreteras españolas. Esto suponía casi 14 personas fallecidas al día. Se

desconoce el dato de los lesionados graves pero es fácil deducir que serían muchas las personas con TCE grave.

A la alta siniestralidad se le añadió, en aquella época, un extraordinario desarrollo de todas las técnicas de atención al paciente crítico y politraumatizado. Mejoró el transporte medicalizado, tanto en lo referente a velocidad de asistencia como en lo concerniente a la pericia técnica en las primeras fases. De forma paralela, se fueron generalizando los servicios de medicina intensiva y las técnicas de monitorización de presión intracraneal e intervención neuroquirúrgica. La resultante de la combinación de alta siniestralidad y mejor atención médica en la fase aguda fue una mayor tasa de supervivencia de personas con lesiones severas. Muchas de estas personas eran jóvenes y presentaban una esperanza de vida elevada. Esta fue una de las razones clave para iniciar una atención especializada centrada en la fase posterior al alta, ya que un elevado número de pacientes presentaban secuelas tanto físicas como cognitivas. Si bien, este aspecto fue contemplado antes en la población adulta que infantil, actualmente la rehabilitación infantil está cobrando relevancia. La razón por la que el inicio de la rehabilitación infantil especializada ha sido bastante posterior a la de la población adulta, ha sido probablemente debido a la existencia de poder optar por medidas y apoyos específicos en el entorno escolar según el perfil de necesidades del alumno. Con esto nos referimos a la posibilidad de que los alumnos reciban una atención especializada por parte de profesores terapéuticos, maestros en audición y lenguaje o incluso por fisioterapeutas, en función de sus necesidades. No obstante, a pesar de este apoyo en la mayoría de los casos se ha visto que, debido a la complejidad y variedad de las secuelas, es necesaria una rehabilitación realizada por un equipo multidisciplinar especializado en daño cerebral. De hecho, son muchos los niños que en un inicio, debido a su situación, no pueden volver a la escuela hasta pasados unos meses.

Clasificación

Los TCE pueden clasificarse según la causa o según su severidad.

Según la causa, los TCE pueden clasificarse en abiertos o cerrados. Un TCE abierto ocurre cuando el cráneo es penetrado (por ejemplo, en el caso de una bala o una fractura craneal deprimida). Un TCE cerrado ocurre cuando se aplica una carga mecánica sobre un cráneo intacto. La carga puede ser aplicada de forma estática (lesiones aplastantes producidas por objetos pesados) o de forma dinámica (como en el caso de las caídas desde una altura o de los accidentes de tráfico). En los niños el 90% de TCE son cerrados y suelen ser producidos

de forma dinámica. No parece que esta clasificación sea útil para determinar el pronóstico de la lesión. Por otro lado, se puede realizar una clasificación según la severidad. En este caso, los TCE se clasifican según el nivel inicial de conciencia, la duración del coma o la extensión de la amnesia postraumática (PTA). El nivel de conciencia puede oscilar desde el nivel de conciencia completo al estado confusional, el estupor y el coma. El coma es un estado en el que el paciente yace con los ojos cerrados sin evidencia de conocimiento o respuesta a estímulos externos. La Escala de Coma de Glasgow es el instrumento de valoración comúnmente empleado en los adultos para valorar el estado de conciencia, las puntuaciones oscilan entre 3 (coma profundo) y 15 (conciencia normal) y se estiman según la apertura ocular y las respuestas verbales y motoras. La amnesia postraumática (PTA) se refiere al periodo, tras la recuperación del coma, en el que no se almacena la memoria continua.

Habitualmente suele ser cuatro veces más largo que el coma y termina en el momento en que los adultos pueden relatar lo que les ha ocurrido, las circunstancias de su hospitalización y en qué día, mes y año se encuentran. Tiene la limitación de ser una evaluación que se realiza de forma retrospectiva y por otra parte, en ocasiones no resulta fácil definir cuándo finaliza este periodo. En niños el PTA se evalúa según el Children's Orientation and Amnesia Test. En la actualidad se utiliza ampliamente un sistema de clasificación sobre severidad que combina los parámetros anteriores:

- El TCE leve es aquel con una valoración de Glasgow inicial de 13 a 15, una pérdida de conciencia de menos de 30 minutos y una PTA de menos de una hora.
- El TCE moderado es el que inicialmente tiene una valoración de Glasgow de 9 a 12, una pérdida de conciencia de 0,5 a 24 horas y una PTA de 1 a 24 horas.
- El TCE severo es el que parte con un Glasgow de menos de 8 y una pérdida de conciencia y PTA de más de 24 horas.

Causas y Mortalidad

Las causas^{1, 10} de los traumatismos craneoencefálicos pueden ser debidas a accidentes deportivos, accidentes de tráfico, caídas y agresiones. Se estima que el 90% del daño cerebral traumático infantil corresponde con un daño cerebral leve o difuso. Solo el 5-15% de estos presentan secuelas. Las principales causas son debidas a accidentes de tráfico y a las caídas accidentales.

Una parte considerable de los TCE más graves y con probabilidad de fallecimiento se derivan de los accidentes de tráfico. La mortalidad por este tipo de accidente ha ido

descendiendo a lo largo de los últimos años, aunque en 2002 se mantiene como la octava causa de muerte para el conjunto de la población. Para el total de la población menor de 34 años los accidentes de tráfico constituyen la primera causa de muerte, con una incidencia notablemente superior entre los varones.

En cuanto a la distribución de la *incidencia* por sexo y edad, se registra que en cuanto a la edad, la mayor incidencia de TCE global se sitúa entre los 15 y los 24 años. Hay que resaltar que, entre los 15 a los 54 años, la relación hombre/mujer del TCE es de 3 a 1, mientras que, en edades tempranas y en la vejez, este ratio tiende a equipararse.

Las tasas¹ de incidencia por edad ofrecen información relevante. La incidencia en edades infantiles y adolescentes resulta muy elevada. Si excluimos las lesiones perinatales y el pico de incidencia de la vejez, la tasa de incidencia entre niños y adolescentes entre 5 y 14 años (de 92 casos por 100.000 habitantes) es la más elevada del resto de los intervalos de edad.

Biopatología de los TCE

Volviendo a los TCE cerrados hay otra serie de fenómenos¹⁰ que han de ser tenidos en cuenta a la hora de poder valorar el posible impacto que este ha tenido sobre el funcionamiento del niño. Con ello nos referimos al concepto de lesiones primarias, aquellas que ocurren en el momento del impacto, y secundarias que serían las que se desarrollan minuto, horas o incluso días después. Lesiones como los hematomas o las hemorragias empiezan en el momento del impacto y se las considera primarias pero causan daños tardíos, con lo que tienen también un componente secundario. Las lesiones secundarias son la hipoxia, el aumento de la presión intracraneal, el edema cerebral, las modificaciones del flujo sanguíneo cerebral, etc. En las últimas décadas, y en parte debido al desarrollo de los modelos experimentales, se ha llegado a una mayor comprensión de los fenómenos que ocurren después de un traumatismo a través de los mecanismos neuronales y gliales que se encuentran afectados. Esta patología celular que podría denominarse terciaria, comprende alteraciones en la liberación de algunos neurotransmisores, en la integridad de las membranas, en la homeostasis iónica o en la inducción de las síntesis proteica, por ejemplo.

Estos fenómenos son secundarios a la contusión cerebral sufrida tras un TCE y tienen un efecto muy importante sobre la extensión de complicaciones neurológicas. Un número considerable de neuronas, situadas en el área de contusión, morirán inmediatamente después del TCE, pero muchas más lo harán en las primeras 24 horas, y quizá un número aún mayor

en los siguientes 2 a 7 días después. Esta ola de muerte neuronal secundaria se produce por una combinación de los fenómenos arriba mencionados entre los que cobran especial relevancia el daño axonal difuso y la isquemia.

El daño axonal es el principal foco de interés en el estudio de los traumatismos craneoencefálicos. El término daño axonal difuso (DAD) alude al cuadro clínico que presentan los comas traumáticos prolongados y al correspondiente sustrato patológico. La gravedad del cuadro clínico y el pronóstico del DAD dependen del número total, de la localización de los axones dañados y de la proporción que se dé entre axones afectados y sanos. Muchos traumatismos cursan con una pérdida prolongada de conciencia. La lesión responsable de estas manifestaciones ha sido identificada con diversos nombres, que confluyen actualmente en el concepto de daño axonal difuso. Mientras que unos especialistas la consideran una lesión primaria que se produce en el momento del trauma, otros la interpretan como una lesión secundaria a la hipoxia, al edema o al daño cerebral secundario.

Otro aspecto a tener en cuenta también, son las lesiones provocadas por la propia mecánica del golpe en relación con la estructura tanto del cráneo como del cerebro¹⁰. Debido a dicha relación hay áreas más sensibles a sufrir un daño. Este es el caso del lóbulo frontal (LF), que debido a su localización se encuentra muy cercano a una serie de protusiones que presenta el cráneo en esta zona, lo que hace que se lesione más fácilmente que otras áreas. Siguiendo en la misma línea nos encontraríamos con las lesiones que provocan la deceleración que se produce en un TCE que dan lugar al efecto golpe-contragolpe. En este caso se produce una lesión tanto en la zona de impacto, que puede ser en áreas frontales (lóbulo frontal), laterales (lóbulo temporal) u occipitales (lóbulo occipital), como en la zona opuesta en cuyo caso sería zona occipital, la zona lateral opuesta (lóbulo temporal) y la zona fronto-temporal, respectivamente.

Al aumentar el conocimiento del mecanismo físico que conlleva un TCE, se han podido crear modelos inanimados desarrollados para analizar la distribución de las fuerzas, las propiedades físicas del cráneo, etc. De hecho, han contribuido de forma significativa a explicar cuáles son las líneas de fractura del cráneo lo que ha ayudado notablemente a mejorar la seguridad pasiva de los vehículos.

Neuropsicología de los TCE

La edad es una variable clave para poder entender las secuelas que pueden aparecer tras un TCE. Como ya se ha comentado al inicio de este tema, los niños van a mostrar un

patrón de recuperación y de afectación neuropsicológica distinta debido al desarrollo, aún incompleto, de su SNC. En líneas generales, dado que nos encontramos ante un daño generalizado, cuanto menor sea la edad del niño que sufre un TCE, peor será el pronóstico siendo documentado, especialmente, un mayor impacto sobre los niños menores de 1 año de edad.

Generalmente, la mayoría de los TCE son leves, siendo pocos y transitorios los déficits observados. Sin embargo, sí hay evidencia¹² de que en el caso de TCE, tanto leves como moderados y graves, pueden presentar déficits en diferentes dominios cognitivos incluyendo la capacidad intelectual general, lenguaje, atención, memoria y aprendizaje y habilidades visomotoras, especialmente en la fase aguda y en las primeras etapas tras el TCE. En función de la gravedad, habrá dificultades que mejoren, sustancialmente, pudiendo el niño reincorporarse a su vida habitual sin mayor complicación, y dificultades que, aun habiendo mejorado, siguen estando presentes. En estos casos, las dificultades cognitivas tienen un impacto directo en la funcionalidad del niño, afectando a sus habilidades académicas y vocacionales, lo que a medio-largo plazo provoca, sino lo ha hecho ya, dificultades emocionales, conductuales, adaptativas y sociales.

A continuación, se describen los patrones de déficits cognitivos y secuelas psicopatológicas realizadas por Beauchamp y col.¹¹, que pueden ocurrir en los diferentes dominios de funcionamiento y en diferentes etapas de la recuperación del TCE:

Función intelectual- El CI raramente se ve afectado en los TCE leves. Por el contrario, en el caso de TCE moderados y graves puede haber una caída de éste, no solo a corto plazo sino también a largo plazo, pudiendo incluso mantenerse en el tiempo. Sin embargo, mientras tales déficits pueden tener implicaciones funcionales, la mayoría de los niños que han sufrido un TCE moderado y grave suelen mantener un CI dentro de la media, demostrando esto que las capacidades intelectuales globales son más robustas que otras funciones cognitivas más específicas.

De forma consistente aparece en la literatura^{1, 13} que un TCE severo a edades tempranas (antes de los 5 años) afecta tanto al CI verbal como manipulativo observándose una caída en la fase aguda tras la lesión. Con el tiempo, estas habilidades muestran unaligera recuperación, pero el funcionamiento intelectual sigue manteniéndose muy por debajo de lo esperado para un niño de su edad. En el caso de lesiones moderadas o graves, antes de los 3

años, se ha visto que provocan una disminución en la capacidad intelectual lo que condiciona el desarrollo cognitivo de ese niño¹⁴.

Estos resultados contrastan con lo que acontece a niños más mayores (por ejemplo por encima de los 7 años) y los adultos. Estos grupos tienden a presentar, tras el TCE, una habilidades intelectuales intactas o una recuperación inicial más marcada¹⁵, registrándose en muchos casos solo una caída del CI manipulativo en las primeras etapas que suele recuperarse posteriormente.

Atención-La atención es una de las habilidades que más se ve afectada tras un TCE. Su afectación tiene una relación directa con la gravedad de la lesión, presentando un mayor déficit en TCE moderados y graves que en TCE leves.

La atención no es un proceso unitario, sino un sistema complejo de subprocesos específicos. De esta forma, los déficits de atención observados tras un TCE dependen de la localización y extensión de la lesión así como del momento del desarrollo en el que se encuentra el niño en el momento de la lesión. Park y colaboradores realizaron una investigación en el año 2009 para ver el impacto de los TCE sobre las habilidades atencionales. Para ello crearon un modelo atencional compuesto por 4 factores: cambio atencional, codificación, atención sostenida y focalizada. Todos ellos son sensibles al daño cerebral pero pueden verse afectados de forma diferente. Los estudios longitudinales¹¹ que se han realizado para ver la recuperación de los procesos atencionales tras un TCE han demostrado que las habilidades que se encuentran en desarrollo o emergentes en el momento de la lesión se ven más afectadas, pudiendo incluso no llegar a desarrollarse con normalidad a largo plazo. Esto implica que la atención puede verse comprometida tras un TCE de dos maneras distintas, por un lado como resultado directo de la lesión producida y por otro como consecuencia de la interrupción del desarrollo cognitivo normal. Su implicación en el resto de procesos es clave, ya que son precursores y la base de otras funciones cognitivas. Por otro lado, influyen directamente en los procesos de evaluación y rehabilitación, por lo que deberán de tener una consideración especial.

Memoria y aprendizaje- Al igual que la atención, la memoria no es una capacidad homogénea y se puede subdividir en subcomponentes de diversa complejidad y modalidad, pudiendo ser estos afectados de forma distinta tras un TCE. Se ha visto que posteriormente a un TCE leve o moderado suelen aparecer dificultades ligeras en procesos de recuperación, sin embargo en caso de TCE severos los déficits aparecen en todos los procesos mnésicos

(codificación, almacenamiento y recuperación) y modalidades (verbal y no verbal). Raramente se observan déficit en memorias de tipo inmediatas, automáticas y simples¹⁶.

Cuando los niños se recuperan de sus lesiones tras un TCE severo, las dificultades en memoria se disipan, incluso aunque hayan aparecido en memorias de tipo más complejo, exhibiendo sólo déficit específicos de memoria incluso tras 5 años post-lesión. Aún no está claro como siguen evolucionando las habilidades mnésicas tras lesiones tempranas pero sí se ha establecido relación entre una memoria pobre, el aprendizaje y el éxito académico¹⁷. Lo que sugiere que estos déficits pueden tener un impacto más amplio y duradero en la capacidad del niño a lo largo de su desarrollo académico. Es importante tener en cuenta, que hay otros procesos que también se encuentran afectados tras un TCE que participan claramente en la memoria.

Lenguaje y comunicación- Algunos déficits del lenguaje se han asociado al deterioro cognitivo generalizado que se produce tras muchos TCE o al resultado de déficits en otras funciones como por ejemplo la memoria de trabajo. No obstante, existe evidencia de déficits primarios en habilidades del lenguaje, sobre todo relacionadas con las funciones de más alto nivel como pueden ser la pragmática y la inferencia. Si bien se han dado casos de afasias tras TCE, éstas son muy poco frecuentes en edad pediátrica. En el caso de que esto ocurra el perfil, así como su recuperación, es muy similar al del adulto.

Las dificultades del lenguaje que aparecen tienden a ser globales apareciendo dificultades para recuperar palabras, para tener unas habilidades expresivas y receptivas adecuadas a la edad del niño, así como déficits en las habilidades lingüísticas más complejas y metacognitivas. Se han realizado varios estudios como el llevado a cabo por Ryan y su equipo¹⁸ centrados en los trastornos del lenguaje pragmático y a nivel funcional y su impacto en el comportamiento después de un TCE. Los déficits en el lenguaje pragmático dan lugar a dificultades en la comprensión del lenguaje y humor abstracto y/o metafórico, lo que tiene un impacto directo sobre la capacidad del niño para comunicarse eficazmente en situaciones cotidianas y sociales. También se han descrito trastornos del habla motor (por ejemplo disartria) y dificultades para tragar (disfagia) tras un TCE. Estos problemas pueden afectar tanto a la fluidez del lenguaje como a su articulación, quedando así la expresión del lenguaje comprometida, lo que requerirá de una intervención específica. Por el contrario, en el caso del lenguaje comprensivo parece mantenerse relativamente preservado tras un TCE. Al igual que en el resto de funciones cognitivas mencionadas, la edad y la gravedad de la lesión son

factores clave para el grado de impacto que puede tener la lesión sufrida sobre las funciones del lenguaje. Así, las lesiones más graves se asocian con una mayor probabilidad de presentar un peor rendimiento tanto en el lenguaje expresivo como receptivo y una mayor incidencia de disartria y disfagia. En contraste con otras funciones cognitivas, la recuperación de las habilidades lingüísticas básicas, después de lesiones graves, puede ser más importante y rápida, pudiendo encontrar valores normalizados tras 2 años post-lesión¹⁹.

Función ejecutiva (FE)- El impacto de los TCE en las funciones ejecutivas ha sido un tema foco de estudio en numerosas investigaciones sobre lesiones cerebrales tempranas, ya que parece evidente que las regiones prefrontales del cerebro son especialmente vulnerables a un trauma y juegan un papel fundamental en el desempeño de las funciones ejecutivas.

Numerosos estudios¹¹ muestran que tras un TCE aparecen déficits ejecutivos en las áreas de control atencional, memoria de trabajo, inhibición, flexibilidad cognitiva, razonamiento abstracto, planificación, organización, establecimiento de metas, resolución de problemas y velocidad de procesamiento. Los diferentes componentes de las funciones ejecutivas pueden verse diversamente afectados tras un TCE dependiendo de la compleja interacción entre la edad en el momento de la lesión, la gravedad de la misma y el desarrollo cognitivo y neuronal en curso. Al igual que en otras funciones cognitivas, lesiones graves dan lugar a mayores déficit en el funcionamiento ejecutivo que en el caso de lesiones leves.

La edad de la lesión es un factor clave en la recuperación de los déficits ejecutivos tras un TCE. Esto es debido a que los lóbulos frontales, cuyo papel es fundamental en el desarrollo de estas habilidades, tienen un desarrollo muy largo prolongándose hasta el inicio de la edad adulta¹¹. Como resultado de ello, tras un TCE los diferentes componentes de las FE siguen patrones de recuperación distintos. En niños que han sufrido la lesión entre los 8 y 12 años de edad, se registra que las FE que maduran más pronto, como es el caso del control atencional, tienden a presentarse como una habilidad más robusta frente a la lesión, mientras que habilidades cuya maduración es más tardía, como por ejemplo la flexibilidad cognitiva y el razonamiento abstracto, se muestran más vulnerables.

A largo plazo, todos los niños muestran algunas mejoras en sus FE, aunque los niños con lesiones graves tienen dificultades continuas en habilidades específicas, que requieren de procesamiento ejecutivo complejo, como es el caso de la capacidad para fijar objetivos, llevar a cabo resolución de problemas y el razonamiento abstracto. Hay que destacar que las

dificultades en este dominio tienen un impacto directo en la vida diaria del niño, tanto socioemocional como académica.

Habilidades educativas y profesionales- El fracaso escolar y los problemas de aprendizaje son una consecuencia frecuente en la infancia tras un TCE, apareciendo que un 50% de los niños que han sufrido un TCE repiten curso o requieren de educación especial¹⁷. El éxito académico se relaciona con habilidades como la lectura, escritura y aritmética. Dichas habilidades aparecen deficitarias tras un traumatismo, tanto a corto como largo plazo. La aritmética es una habilidad que parece ser más sensible a este tipo de lesiones mientras que la lectura se muestra más resistente. Posiblemente, esto sea debido a que en la aritmética intervienen habilidades cognitivas que presentan dificultades tras un TCE como por ejemplo la memoria de trabajo, la atención y las funciones ejecutivas. Por otro lado, apoyando también esta idea, se ha visto que en los problemas matemáticos aparecen dificultades cognitivas específicas relacionadas con errores aritméticos y visoespaciales. Estas dificultades han sido descritas no sólo en el caso de lesiones provocadas por TCE sino también congénitas¹². Tanto los niños con lesiones graves como aquellos que han sufrido una lesión a edades tempranas, tienden a tener déficits más acusados y un peor pronóstico en el ámbito educativo. El impacto de la edad de la lesión es particularmente evidente a largo plazo, demostrando una mejoría significativa, pasados 7 años, en las habilidades de lectura de niños cuyo TCE fue ente los 8 y 12 años frente a aquellos que lo sufrieron entre el año y los 7 años. Y ninguna relación evidente se ha encontrado en niños mayores de 12 años en las habilidades de lectura y escritura²⁰. Estos hallazgos sugieren que las habilidades de lectura y escritura se muestran menos vulnerables a lesiones cerebrales en niños mayores, debido probablemente a que han sido adquiridas antes de sufrir el daño. Por el contrario, los niños más pequeños sí suelen presentar problemas en las habilidades académicas debido, no solo a que éstas se encuentran en desarrollo, sino también a que los procesos cognitivos sobre los que se sustentan están emergiendo y en plena evolución. De forma que, una lesión en niños antes de los 7 años condiciona claramente la evolución de las habilidades académicas a largo plazo. Del mismo modo, también se verá afectado no solo los resultados académicos sino también los aspectos profesionales una vez finalizado el periodo escolar²¹. Las investigaciones^{21, 22} que se han hecho al respecto en otros países informan sobre una mayor probabilidad de no terminar la formación secundaria escolar, no obtener título universitario o no poder encontrar un trabajo en aquellos cuyo TCE fue de mayor severidad o cuyo entorno era más precario. Aquellos

niños cuyo TCE fue leve y/o contaban con una buena red de apoyo obtenían un mejor resultado académico-laboral a largo plazo.

Aspectos emocionales y conductuales- Las investigaciones realizadas en niños que han sufrido TCE han ido fundamentalmente encaminadas, en un inicio, a las secuelas cognitivas y físicas que aparecían. Actualmente, se está dando una especial importancia a los problemas emocionales, conductuales y sociales derivados de los TCE. Estas secuelas aparecen como las más devastadoras, condicionando especialmente la vida de los niños a largo plazo. Los cambios de comportamiento después de sufrir TCE son frecuentes e incluyen una variedad de manifestaciones clínicas que varían en gravedad. En la fase aguda, los niños pueden presentar síntomas relacionados con las consecuencias inmediatas de las lesiones “orgánicas” del cerebro, tales como fatiga, irritabilidad, mal humor e hiperactividad. Estos síntomas pueden estar relacionados con la persistencia de la amnesia postraumática o la presencia de un síndrome postconmocional. Este síndrome ha sido observado incluso en niños con lesiones leves que , además de presentar , problemas cognitivos (memoria y atención por ejemplo) también experimentan síntomas somáticos relacionados, como por ejemplo dolor de cabeza, mareos, sensibilidad sensorial, y síntomas emocionales como puede ser depresión, irritabilidad, ansiedad y apatía. Estos síntomas pueden persistir, incluso, durante varios meses¹². Hay estudios realizados a largo plazo que, aun habiendo disminuido la amnesia postraumática y los síntomas postconmocionales, informan sobre la persistencia de problemas conductuales tales como la falta de control de sí mismo, agresividad, hiperactividad, distracción, desinhibición social y problemas de disciplina. Aunque, algunos de los problemas psicopatológicos y conductuales que aparecen, se deben a la personalidad premórbida y/o a diagnósticos comórbidos tales como, el trastorno de déficit de atención con hiperactividad, trastorno de estrés postraumático o trastornos de adaptación, muchos de ellos aparecen en ausencia de estos, sugiriendo así la existencia de nuevos trastornos psicológicos y/o de comportamiento.

Algunas investigaciones se han centrado en el diagnóstico de cambio de personalidad debido a lesión cerebral traumática, reconocido por el Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales como un síndrome clínico que incluye cinco subtipos de cambio de personalidad: labilidad afectiva, agresividad, desinhibición, apatía y paranoide. En los casos más graves, estos cambios de comportamiento pueden dar lugar a síndromes psicopatológicos o psiquiátricos como por ejemplo depresión, ansiedad, trastorno obsesivo-compulsivo o trastorno oposicionista-desafiante. Hay que señalar que en el caso de TCE leves es frecuente

la exacerbación de las características personales previas o de los trastornos presentes previamente a la lesión. Sin embargo, en el caso de TCE graves es más frecuente encontrar nuevos diagnósticos psiquiátricos apareciendo en un 40% de estos niños cambios de personalidad que se mantienen a los 2 años después de la lesión¹².

Se han realizado investigaciones que han demostrado que la aparición de los diferentes problemas psicológicos y de personalidad están asociados con la edad en la que sufrió la lesión. De esta forma, informan de que los pacientes más pequeños tienden a mostrar más problemas de internalización (por ejemplo, el aislamiento) mientras que los problemas de externalización (por ejemplo, hiperactividad, agresión) son más frecuentes a medida van creciendo¹³. Algunas secuelas psicopatológicas pueden aparecer más tarde, coincidiendo con el aumento de las exigencias del entorno, tanto a nivel social como emocional. Este es el caso de pacientes que habiendo sufrido un TCE en la infancia posteriormente, en la edad adulta, acaban desarrollando problemas de salud mental como consecuencia de factores secundarios, como son las dificultades de ajuste o la disfunción familiar²². Finalmente, la presencia y persistencia de los problemas emocionales y conductuales influye también directamente sobre la capacidad para realizar las actividades de la vida diaria tanto básicas (por ejemplo, el autocuidado) como instrumentales (por ejemplo, relacionarse con los demás) no pudiendo así funcionar adecuadamente en su entorno. De esta forma, los niños y adolescente que han sido víctimas de un TCE presentan dificultades para adaptarse a su entorno debido, en gran parte, a las dificultades psicopatológicas con las que cursan, lo que genera una baja calidad de vida.

Aspectos sociales- Además de las dificultades ya descritas a nivel cognitivo y emocional, también han sido descritos en la literatura las dificultades sociales, como son el aislamiento social, la reducción de actividades propias de su edad, interacciones inadecuadas con iguales, un ajuste psicológico deficitario y una disminución en la calidad de vida. Estas dificultades pueden no ser evidentes en la fase aguda tras la lesión ya que, dado el periodo de convalecencia que implica un TCE, las oportunidades de interacción social para que se pongan en evidencia dichas dificultades, son pocas. Pero una vez que el niño vuelve a su entorno y vida normal estos déficits pueden comenzar a ponerse de manifiesto. Además, suelen agravarse a medida que el niño va siendo mayor, ya que las demandas externas son mayores y más complejas, viéndose así, con frecuencia, afectadas otras esferas de la vida como el funcionamiento familiar y la autoestima. En el caso de niños adolescentes, se ha visto que son especialmente vulnerables ya que sufren una lesión cerebral que provoca una alteración cognitiva, con múltiples consecuencias, en un momento clave para el desarrollo de

las habilidades sociales complejas. En algunos casos, se ha documentado¹¹ cómo las consecuencias de los TCE a nivel social pueden ser extremas, dando lugar a conductas inadaptadas como la agresión, el abuso de sustancias, la delincuencia, la violencia y la conducta criminal. Kenny y Jennings realizan una investigación en la que ponen de manifiesto la alta prevalencia de lesiones por TCE a edades tempranas en la población criminal y delincuente.

Actualmente, se desconoce aun la magnitud, a nivel social, del impacto de las lesiones por TCE en la infancia y los problemas generados por ello. Sabemos que algunas de las consecuencias sociales se deben a los problemas emocionales y conductuales derivados de las lesiones y no tratados, mientras que otras pueden deberse directamente a los déficits cognitivos provocados por la lesión como pueden ser los déficits en el funcionamiento ejecutivo (por ejemplo, resolución de problemas), en las habilidades de comunicación o a nivel motor (hemiparesia). Está aumentando la evidencia de la existencia de problemas específicos en la cognición social que dan lugar a una reducción en la competencia social del niño, presentando dificultades para atribuir intenciones y para hacer inferencias sobre los estados mentales del otro, como se pone de manifiesto en la Teoría de la Mente²³.

Predictores del desarrollo cognitivo y psicopatológico- Uno de los factores clave a la hora de poder hablar de pronóstico es la edad a la que el niño sufrió la lesión. Contrariamente, a lo que se pensaba con anterioridad donde se sugería que un cerebro joven podía recuperarse mucho mejor de una lesión cerebral dado que era más “plástico”, actualmente, hay evidencias científicas que indican que las consecuencias de sufrir daño cerebral a edad temprana son peores teniendo una mayor probabilidad de presentar déficits a largo plazo. Otro punto clave, como predictor del pronóstico, es la gravedad de la lesión documentándose en los casos de lesiones leves una mejor recuperación, un menor número de déficit cognitivos y comportamentales y una menor gravedad en sus consecuencias, en comparación con los casos que presentan lesiones más graves. Otro aspecto importante a tener en cuenta, es el tiempo transcurrido desde la lesión ya que el escenario por el que se atraviesa, en las diferentes fases por las que pasan tras la lesión, es muy diferente. Así, durante los 3 primeros meses se produce la recuperación a nivel neurológico estabilizándose y disminuyendo los síntomas provocados tras el TCE, aunque las lesiones más graves pueden causar una persistencia de los síntomas o incluso un deterioro permanente (*Ilustración 8-1*). Los patrones de recuperación conductual y social no son tan claros. Los síntomas agudos, como la irritabilidad, suelen estar relacionados con el síndrome de postconmocional y disminuir a corto plazo. Sin embargo, se

ha visto que los problemas psicológicos y la disfunción social pueden intensificarse a medida que los niños maduran y se encuentran con entornos sociales cada vez más complejos en los cuales las demandas cognitivas y conductuales aumentan. Aparte de la lesión, hay otros aspectos que influyen en la recuperación tras los TCE, con ello nos referimos a aspectos ambientales y demográficos. La existencia previa de dificultades de aprendizaje y de comportamiento se han asociado con resultados más pobres tras un TCE. Otros aspectos que también juegan un papel importante en los resultados y en la recuperación son el entorno familiar y los factores psicosociales, el nivel socioeconómico, la carga familiar y el estrés. Se ha documentado que los niños con TCE de familias en las que los padres tienen problemas, presentan pobres estrategias de afrontamiento, estrés crónico y pocos recursos tienden a presentar una peor recuperación y mayores dificultades a largo plazo¹. En cuanto al género se ha registrado un peor resultado en niños que en niñas, si bien, hay que tener en cuenta que este resultado no es del todo válido ya que la prevalencia de TCE es mayor en varones.

Como resumen, se puede concluir que los estudios realizados en torno a los factores predictores de pronóstico tras un TCE, sugieren que las consecuencias derivadas de éste, a nivel tanto cognitivo como psicopatológico, dependen de diversos factores en diferentes etapas por las que atraviesa la recuperación tras un traumatismo. De esta forma, hay que tener todo ello en cuenta a la hora de poder evaluar el impacto global de la lesión.

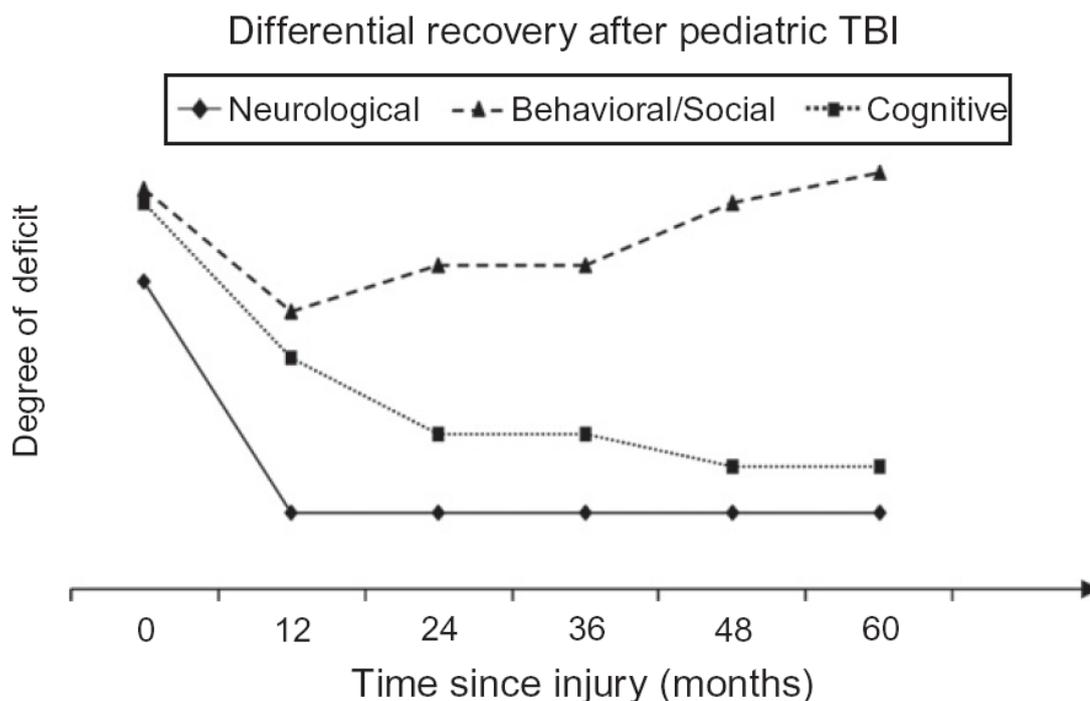


Ilustración 8-1. Representación de la recuperación en varios dominios funcionales después de un traumatismo craneoencefálico. Figura tomada de Beauchamp y Anderson¹¹. Handbook of Clinical Neurology: Pediatric Neurology Part II. Elsevier.

EVALUACIÓN Y REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

A pesar de haber sido un tema tratado con suma claridad previamente, en este capítulo damos una breve pincelada con el objetivo de procurar la mejor comprensión posible del caso ilustrativo (niño con TCE) que mostramos al final del mismo.

La evaluación neuropsicológica infantil abarca numerosos procesos que examinan la relación entre conducta y función cerebral. Una correcta exploración²⁴ debe informar detalladamente sobre las habilidades cognitivas, informando de aquellas que por su desempeño, puedan ser puntos fuertes o débiles. Debe proporcionar, además, medidas estandarizadas, fiables y objetivas de todas las habilidades y contar con aspectos tan importantes como la edad del niño y el grado de desarrollo cognitivo, para así decidir la amplitud de la exploración. Habrá casos en los que se pueda realizar una evaluación completa, pudiendo evaluar todas las habilidades cognitivas y académicas, y otras, en las que debido a la situación del niño, sólo se podrán explorar algunas áreas de funcionamiento cognitivo o incluso establecer únicamente su nivel madurativo.

Capítulo 8. Daño cerebral adquirido en la infancia

La evaluación se realiza mediante el uso de pruebas estandarizadas, cuestionarios, entrevistas a padres y profesores, así como la observación directa en consulta. Dichos instrumentos (test y cuestionarios), deberán proporcionarnos una visión global del niño, de forma que deberán ser flexibles y estar adecuados a su edad y necesidades. El resultado de la exploración deberá ser siempre comparado con los rangos de variación normal que se producen en la edad del niño evaluado. Así, el resultado en una prueba de denominación de un niño de 6 años deberá ser comparado siempre con los resultados obtenidos por su grupo de referencia.

El protocolo de evaluación aplicado en este caso requiere de 4-5 horas y se realiza en varias sesiones.

En un inicio, la evaluación comenzara por la elaboración de una amplia historia clínica.

Posteriormente, se llevara a cabo una evaluación neuropsicológica de todas las habilidades cognitivas generales y específicas, así como de las académicas (Tabla 8-1). También se contará con el uso de cuestionarios sobre el comportamiento del niño tanto en el entorno familiar como escolar.

Habilidades cognitivas generales	Habilidades cognitivas específicas
CI Total	Motricidad
Índice de Comprensión Verbal	Percepción visual y auditiva
Índice de Razonamiento Perceptivo	Habilidades no verbales
Índice de Memoria de Trabajo	Lenguaje expresivo y receptivo
Índice de Velocidad de Procesamiento	Memoria verbal y no verbal
Procesamiento secuencial	Atención
Procesamiento simultaneo	Funciones ejecutivas
Procesamiento mental compuesto	Habilidades académicas
Conocimientos	

Tabla 8-1. Habilidades cognitivas generales y específicas evaluadas en una exploración neuropsicológica

Capítulo 8. Daño cerebral adquirido en la infancia

Le exploración neuropsicológica realizada guiará el proceso de rehabilitación. Por eso es tan importante realizar una amplia evaluación que nos aporte un profundo conocimiento de la situación del niño tanto a nivel cognitivo, emocional como conductual. De esta forma se podrá elaborar un adecuado tratamiento de rehabilitación que incluya todas las esferas del niño (familiar, académica, emocional y social).

Para poder elaborarlo es esencial contar con el conocimiento del desarrollo evolutivo normal de un niño, ya que éste será el marco de referencia para elaborar el programa en cuanto al momento evolutivo óptimo de la intervención en función de los procesos madurativos.

La rehabilitación después de un daño cerebral adquirido pasa por tres etapas²⁴, que se inician cuando se ha conseguido la estabilidad del niño a nivel médico. En la primera etapa el objetivo es mantener las funciones básicas, el cuidado de enfermería y las terapias de soporte se limitan a conseguir un balance apropiado entre activación sobreestimulación. En la siguiente etapa, todavía con el paciente ingresado, debe realizarse una intervención intensiva para facilitar la recuperación, incluyendo, en función de las necesidades del paciente, fisioterapia, logopedia y terapia ocupacional. El contacto inicial del niño y de la familia con los dispositivos de neuropsicología clínica permite atender el impacto emocional del daño e ir proporcionando información de forma paulatina y asequible sobre la situación cognitiva y conductual /emocional del niño, pasando por las posibilidades de recuperación y los recursos necesarios que deben ponerse en marcha al alta para facilitar su evolución. La última etapa una vez el paciente ha sido dado del alta, tiene como objetivo la adquisición paulatina de independencia, posibilitando la reintegración del niño en la comunidad con la vuelta al colegio como meta más importante a conseguir. Antes de la incorporación del niño al colegio deben tomarse medidas que favorezcan su integración.

La necesidad de intervención y soporte por parte de profesionales dependerá de las secuelas que presente el niño al alta, así como de los resultados obtenidos en la exploración neuropsicológica. En los casos de lesiones moderadas y severas, se requerirá de soporte profesional hasta la edad adulta, siendo necesaria la realización de seguimientos evolutivos que determinen tanto las secuelas, que a lo largo del desarrollo se van haciendo evidentes, como las necesidades rehabilitadoras en cada transición evolutiva del niño, ayudando así tanto al paciente como a su familia a ajustarse gradualmente a las secuelas físicas, cognitivas y conductuales. Los requerimientos educativos, cada vez más exigentes, a medida que la

escolarización va avanzando, pueden ir provocando un aumento en el nivel de estrés percibido por el niño, lo que puede generar desajustes sociales y emocionales que conlleven la necesidad de contactar con los equipos de orientación escolar para determinar la escolarización más idónea o las adaptaciones curriculares necesarias en cada caso, persiguiendo así el objetivo fundamental que es promover la mejor adaptación posible del niño al entorno escolar.

Los adultos que han sufrido una lesión cerebral suelen obtener la mayor recuperación durante los 180 días posteriores a la lesión, estableciéndose así el periodo óptimo de recuperación dentro de los 6-9 meses post lesión²⁵. Sin embargo, en el caso de los niños la recuperación de una lesión severa puede expandirse a 5-6 años post-lesión obteniendo los avances más notables durante los 2-3 años después de la lesión²⁶.

Caso clínico

Paciente que con 10 años sufre un traumatismo craneoencefálico (TCE) severo por accidente de tráfico, atropello. Como antecedentes personales presentaba un trastorno por déficit de atención con hiperactividad que estaba siendo tratado con metilfenidato.

Presento una puntuación de 4 en la escala de Glasgow, un coma de 12 días y una amnesia postraumática de 2 meses.

En la TAC inicial presenta edema cerebral difuso, petequias en cuerpo calloso, hematoma de 1 cm. adyacente al tálamo, ligera hemorragia intraventricular y signos de lesión axonal difusa. Y en resonancias magnéticas posteriores presenta lesiones secuelas de carácter axonal difuso, sobretodo en cuerpo calloso, subcorticales difusas y de tipo petequial en tálamo izquierdo.

Juicio clínico: Paresia mixta cruzada, paresia espástica miembro inferior izquierdo, paresia disquinética en miembro superior derecho. Déficit cognitivo post-TCE (déficit moderados en atención, memoria y FE), trastorno de conducta (déficit control inhibitorio) y disartria.

Proceso rehabilitador: A los 4 meses ingresa en régimen de hospitalización en una unidad específica de daño cerebral y posteriormente pasa a tratamiento ambulatorio. Se le realiza una exploración física, cognitiva, conductual y emocional, estableciendo así un plan de tratamiento en las áreas de neuropsicología, fisioterapia, logopedia y terapia ocupacional. Durante el tiempo que permaneció en el centro, se realizaron reuniones trimestrales para fijar

y revisar objetivos comunes de tratamiento. Se establecen sesiones periódicas con la familia y una vez que se reincorpora al colegio, con profesores y tutor.

En el área de neuropsicología, se le realiza una evaluación que incluye todas las habilidades cognitivas generales y específicas. Se emplean también cuestionarios para explorar el comportamiento y la situación emocional del niño y la familia. La evaluación no pudo ser completa debido a la hemiplejía y distonía que presentaba al inicio del tratamiento.

De la evaluación inicial realizada se obtiene un perfil neuropsicológico ([Ilustración 8-2](#)) que nos informa sobre la existencia de un deterioro cognitivo generalizado, con discrepancias significativas entre la escala Cociente Intelectual Verbal y CI Manipulativo siendo mayor el CI verbal. Los déficits más acusados se registran en:

- a) Razonamiento abstracto verbal, fluidez verbal semántica y memoria verbal
- b) Memoria espacial
- c) Procesos atencionales
- d) Problemas aritméticos

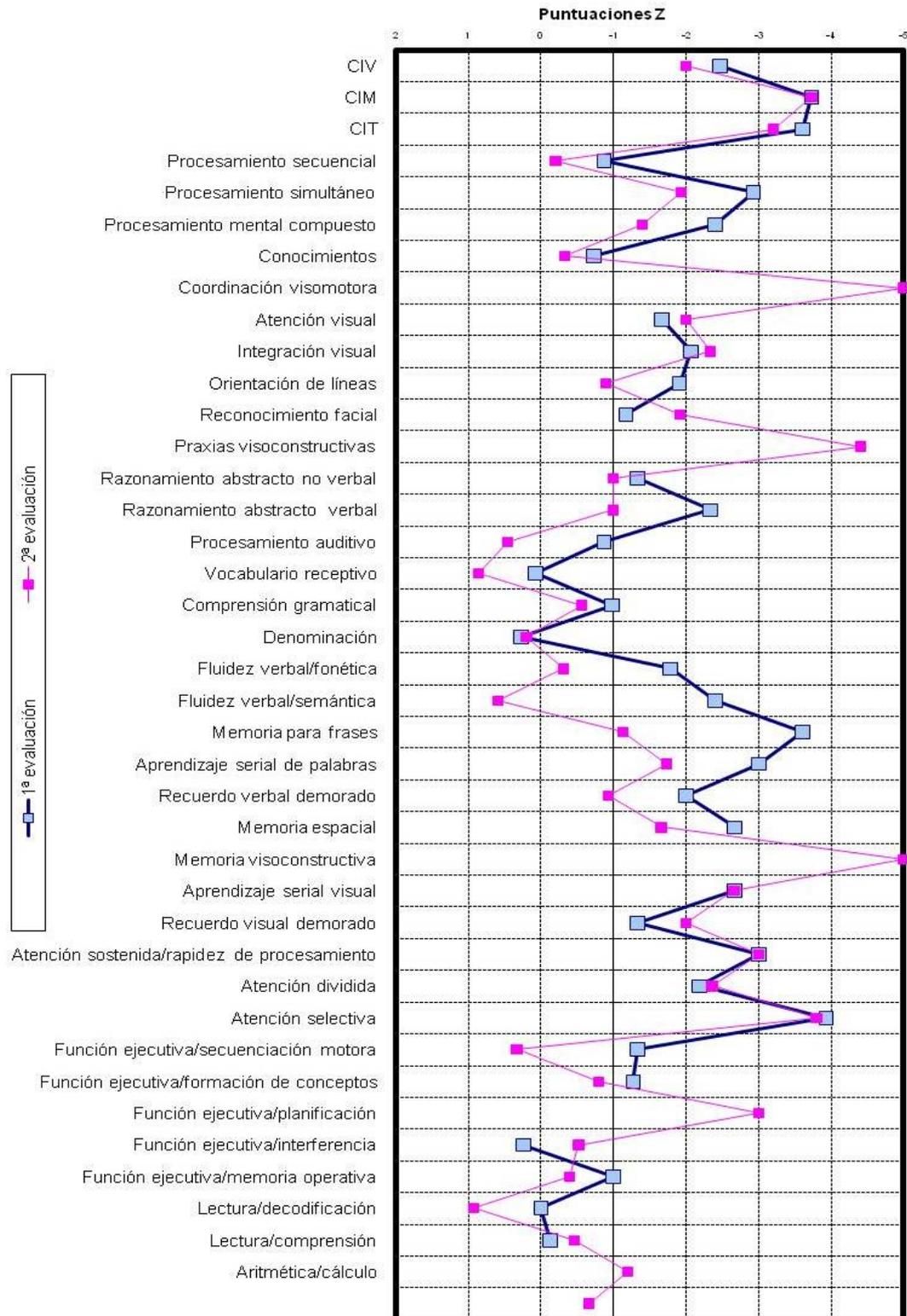


Ilustración 8-2. Perfil neuropsicológico

Capítulo 8. Daño cerebral adquirido en la infancia

Para el tratamiento se contó con el trabajo conjunto del resto de terapeutas que trabajaban con el niño. Se establecieron como objetivos generales minimizar los problemas de conducta, mejorar capacidades cognitivas, entrenamiento en habilidades sociales y promover la autonomía.

Inicialmente se establecieron 5 sesiones semanales de 1 hora de duración cada una.

Desde el punto de vista cognitivo se realizó una planificación de la intervención en función de los resultados obtenidos en la exploración. La intervención fue individualizada comenzando por las áreas más afectadas, y organizándolo de forma seriada incluyendo tiempos de descanso y tareas más lúdicas. Las tareas empleadas iban en complejidad creciente y a medida avanzaba el tratamiento y el niño mejoraba se comenzaron a incluir tareas para casa con el objetivo de promover la generalización de lo obtenido en consulta. Para ello, se incluyó a la madre en varias sesiones con la intención de que observase la forma de trabajo y el porqué de este trabajo.

En cuanto a los problemas de conducta se emplearon técnicas de modificación de conducta (tiempo fuera y economía de fichas) tanto en el centro como en su casa. Para ello, se entrenó a los padres en el uso del tiempo fuera y de la técnica de economía de fichas. Asimismo, se les dieron pautas de manejo específicas para que pudiesen aplicar en el entorno familiar, y se realizó un seguimiento de este aspecto citándoles en un inicio semanalmente, espaciando posteriormente las consultas a medida iba mejorando la situación conductual.

Para mejorar las habilidades sociales se trabajó durante las sesiones la solución de problemas de carácter social, el inicio y mantenimiento de conversaciones, así como el reconocimiento de expresiones faciales y de emociones en los demás. Se le entrenó en autocontrol y se realizó rol-playing grabándolo para poder luego trabajar sobre ello. Posteriormente, se realizaron varias sesiones en grupo con otros chicos que también fueron grabadas.

Una vez que el niño se reincorporó al colegio, se disminuyó el número de sesiones a 2 semanales.

Al año y medio de haber comenzado la rehabilitación se realizó otra exploración (2º evaluación, línea rosa) en la que se evidencia un deterioro cognitivo por falta de progresión, con respecto a su edad, en el CI total, verbal y manipulativo. Tiene un cambio obligado de dominancia manual debido a las secuelas motoras que presenta. Se registra una mejoría

Capítulo 8. Daño cerebral adquirido en la infancia

significativa en el lenguaje expresivo (fluidez verbal semántica y fonética), memoria verbal (memoria para frases, aprendizaje y recuerdo), memoria espacial, secuenciación motora y problemas aritméticos. Mantiene dificultades en memoria no verbal, en habilidades no verbales, en procesos atencionales y en el funcionamiento ejecutivo.

Desde el punto de vista conductual mejoró notablemente apareciendo dificultades solo en ocasiones, siendo habitualmente éstas en el entorno escolar con otros chicos.

Como conclusión, se puede decir que la evolución fue muy favorable en todas las áreas si bien lo que más condiciona su vida, en la actualidad, son los déficits cognitivos que le están provocando:

- a. Dificultades académicas.
- b. Deficiente desarrollo de habilidades sociales, empatía y juicio social.
- c. Problemas adaptativos para desarrollar relaciones interpersonales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Anderson V, Northan E, Hendy J and Wennall J. Developmental neuropsychology. A clinical approach. New York: Psychology Press; 2001.
2. Roig T, Gavilán B y Enseñat A. Daño cerebral adquirido. En Enseñat A, Roig T y Garcia A, editores. Neuropsicología pediátrica. Madrid: Síntesis; 2015.p.83-101.
3. Anderson V, Taylor H G. Meningitis. En Yeates KO, Ris MD, y Taylor HG editores. Pediatric Neuropsychology: Research, theory and practice. New York: Guilford Press; 1999.p. 117-148.
4. Anderson Vicki, et al. Cognitive and executive function 12 years after childhood bacterial meningitis: effect of acute neurologic complications and age of onset. Journal of pediatric psychology, 2004, 29 (2): 67-81.
5. Pentland L, Anderson V y Wrennall J. Bacterial meningitis: Implications of age at illness for language development. Child Neuropsychology, 2000, 6: 87-100.
6. Bernabeu Jordi et al. Evaluación y rehabilitación neuropsicológica en oncología pediátrica. Psicooncología. 2003; 1: 117-134.
7. Villarejo F, Martínez Lage J. F. Tumores cerebrales en niños. Pediatr Integral 2008; 12: 577-83.
8. Filley CM, Kleinschmidt-DeMasters BK. Toxic Leukoencephalopathy. New Engl J Med 2001; 345: 425-32.
9. De Luca C R, Conroy R, McCarthy M, Anderson V A, Ashley D M. Neuropsychological impact of treatment of brain tumors. Cancer Treat Res 2009: 277-96
10. Semrud-Clikeman M. Traumatic brain injury in children and adolescents. New York:Guilford Press; 2001.
11. Beauchamp MH and Anderson V. Cognitive and psychopatological sequelae of pediatric traumatic brain injury. En Dulac O, Lassonde M, y Sarnat HB, eds. Handbook of Clinical Neurology: Pediatric Neurology Part II, Vol. 112. Elsevier ;2013.p.913-920
12. Ayr LK, Yeates KO, Taylor HG et al. Dimensions of postconcussive symptoms in children with mild traumatic brain injuries. J Int Neuropsychol Soc 2009 ; 15: 19-30.
13. Anderson V, Catroppa C, Morse S et al. Intellectual outcome from preschool traumatic brain injury: A 5-year prospective, longitudinal study. Pediatrics 2009b; 124: 1064-1071.

14. Ewing-Cobbs L, Prasad MR, Kramer L et al. Late intellectual and academic outcomes following traumatic brain injury sustained during early childhood. *J Neurosurg* 2006; 105: 287-296.
15. Verger K et al. Age effects on long-term neuropsychological outcome in paediatric traumatic brain injury. *Brain Injury* 2000; 14(6):495-503.
16. Anderson V, Catroppa C. Advances in Postacute Rehabilitation Alter Childhood-Acquired Brain Injury. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 767-778
17. Kinsella GJ, Prior M, Sawyer M et al. Predictors and indicators of academic outcome in children 2 years following traumatic brain injury. *J Int Neuropsychol Soc* 1997; 3: 608–616.
18. Ryan NP et al. Predictors of longitudinal outcome and recovery of pragmatic language and its relation to externalizing behavior after pediatric traumatic brain injury. *Brain Lang* 2015; 142:86-95
19. Catroppa C, Anderson V. Recovery and predictors of language skills two years following pediatric traumatic brain injury. *Brain Lang* 2004; 88(1):68-78.
20. Catroppa C et al. Educational skills: long-term outcome and predictors following paediatric traumatic brain injury. *Neuropsychol Rehabil* 2009; 19(5): 716-732.
21. Nybo T, Sainio M, Muller K. Middle age cognition and vocational outcome of childhood brain injury. *Acta Neurol Scand* 2005; 112: 338–342.
22. Anderson V, Brown S, Newitt H et al. Educational, vocational, psychosocial and quality of life outcomes for adult survivors of childhood traumatic brain injury. *J Head Trauma Rehabil* 2009a; 24: 303–312.
23. Walz NC, Yeates KO, TaylorHG et al. Theory of mind skills 1 year after traumatic brain injury in 6- to 8-year-old children. *J Neuropsychol* 2010; 4: 181–195.
24. Founier C y Bernabeu J. Neuropsicología del daño cerebral adquirido infantil: evaluación y rehabilitación. En Federación Española de Daño Cerebral, ed. Cuadernos FEDACE sobre Daño Cerebral Adquirido. Madrid: FEDACE; 2008. p. 73-100.
25. Lezak MD et al. *Neuropsychological assessment* . 4th ed. New York: Oxford University Press; 2004.
26. Draper K et al. Psychosocial and emotional outcomes 10 years following traumatic brain injury. *Journal of Head Trauma Rehabilitation* 2007; 22: 278-287.

EPILEPSIAS PEDIÁTRICAS

Javier Melero Llorente¹, Fernando Robles Bermejo² y Sivia Cámara Barrio¹

¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

²Hospital General de la Defensa “Orad y Gajías”, Zaragoza

La epilepsia es uno de los trastornos crónicos más prevalentes y potencialmente incapacitantes de la infancia. La Liga Internacional contra la Epilpsia (ILAE) señala que las alteraciones neurobiológicas cognitivas, psicosociales y sociales definen un trastorno epiléptico tanto como la recurrencia de las crisis epilépticas¹. La epilepsia pediátrica se producen en un amplio espectro de condiciones que muestran características clínicas, electroencefalográficas (EEG) y evoluciones diferenciadas, con perfiles neuropsicológicos cada vez mejor definidos. No puede considerarse como una simple extensión de lo que ocurre en los adultos, para comprender las alteraciones cognitivas y/o conductuales comórbidas con las que cursa deben tenerse en cuenta factores adicionales, incluyendo etiologías diferenciales, los efectos nocivos de las crisis y de tratamientos antiepilépticos prolongados en un cerebro en desarrollo, así como la capacidad de plasticidad cerebral funcional en los niños², que no siempre es adaptativa³.

La epilepsia ocurre en 1-2% de la población pediátrica, en la mayoría de los casos se consigue un adecuado control de crisis con fármacos antiepilépticos (FAEs), pero cerca de un 25% de los niños con epilepsia, a pesar de un adecuado tratamiento farmacológico, continúan presentando crisis, siendo consideradas epilepsias refractarias. Aquellos casos con epilepsias en las que se demuestra un origen de las crisis en un área concreta cerebral pueden

beneficiarse de tratamiento quirúrgico⁴. Un número importante de niños pueden tener crisis en el ámbito de síndromes epilépticos específicos, que se describirán más adelante en este capítulo, describiendo las características clínicas y neuropsicológicas más características de los mismos.

La aparición y tipo de alteraciones neuropsicológicas en epilepsia pediátrica están condicionados por múltiples factores: la edad de aparición de las crisis y la frecuencia y severidad de las mismas, la distribución y persistencia de las descargas epileptiformes electroencefalográficas (EEG), la patología de base, la lateralización, localización y extensión de la lesión epileptógena, y los efectos secundarios de los fármacos antiepilépticos⁵. De la influencia de todos éstos factores hablaremos a continuación.

PAPEL DEL NEUROPSICÓLOGO

En epilepsia la neuropsicología clínica se inició estudiando pacientes con crisis no controladas por los fármacos antiepilépticos, llamadas refractarias o epilepsias intratables, con un importante papel en la lateralización y localización del foco epiléptico, con un destacado papel en cirugía de la epilepsia. Más allá de la localización del foco epileptógeno en alguien con epilepsia, establecer una línea base del perfil neuropsicológico puede mostrar el impacto de múltiples factores, que se van a revisar en este capítulo, patología subyacente, efectos secundarios de fármacos antiepilépticos... La interacción de múltiples factores, afecta de diferente manera a la naturaleza y extensión de los déficit cognitivos asociados al proceso epiléptico⁶.

El objetivo de una evaluación neuropsicológica en epilepsia está definido por el motivo de derivación, que a su vez dependerá de aspectos como la edad del paciente, aspectos académicos y deterioro cognitivo. De forma similar, en cualquier valoración que se realice es necesario revisar el historial médico del paciente, recoger información tanto del ámbito familiar como del escolar, realizar una entrevista clínica con los padres, y la valoración neuropsicológica propiamente dicha. El fin es obtener un perfil de las fortalezas y debilidades cognitivas de múltiples dominios, de cara a dar a una respuesta a la derivación, así como ayudar en la realización de un plan de tratamiento individualizado.

En relación a la elección de tests que se van a utilizar, la evaluación tiene que englobar todos los dominios cognitivos, que incluiría: inteligencia, atención-concentración, aprendizaje y memoria, lenguaje, habilidades visoespaciales y visoperceptivas, funciones ejecutivas,

habilidades motoras y habilidades educativas. Dependiendo de la edad del sujeto, el motivo de derivación, y de la información recogida en la entrevista clínica, las evaluaciones pueden hacerse más o menos extensas, sin olvidar que el impacto de la epilepsia en un cerebro en desarrollo puede provocar el establecimiento de redes disfuncionales más extensas de las que cabría esperar en función de la etiología de base⁷, siempre es importante destacar que los niños no son simplemente “adultos pequeños”, por lo que las relaciones conducta-cerebro aplicadas a los adultos, con frecuencia son inapropiadas para los niños.

Las funciones y objetivos se basan en la neuropsicología basada en la evidencia⁸. Los principales objetivos en la evaluación neuropsicológica son:

1. Ayudar en la detección de trastornos neurológicos.
2. Establecer una línea base del perfil neuropsicológico, para identificar cuando existe riesgo de problemas del desarrollo, cognitivos, académicos y psicopatológicos desde el momento en el que se produce la primera crisis^{9, 10}. La información neuropsicológica que aporta es un método objetivo para ver cambios conductuales y cognitivos en pacientes a lo largo del tiempo^{11, 12}.
3. Monitorizar los cambios a nivel cognitivo y conductual a lo largo de la enfermedad. La evaluación neuropsicológica desde el primer momento en el que se realiza el diagnóstico, puede ir identificando aquellos niños en riesgo de tener dificultades escolares, y dirigir posibles intervenciones en este sentido¹⁰.
4. Diagnosticar alteraciones psicopatológicas y evaluar su impacto tanto sobre la cognición como en la capacidad adaptativa del niño.
5. Evaluar el funcionamiento adaptativo en función de la neuropatología o la psicopatología y utilizar esta información para ayudar al planteamiento educacional.
6. Evaluar los posibles efectos secundarios adversos, tanto a nivel cognitivo como conductual, derivados del tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAEs), así como la eficacia de los tratamientos médicos^{13, 14, 15, 16}.

En pacientes candidatos a cirugía de la epilepsia, se considera una parte esencial la evaluación prequirúrgica⁸:

1. Proporciona información acerca del área disfuncional asociada a la lesión y/o foco epileptógeno. La “zona de déficit funcional” se define integrando datos aportados por distintas modalidades de exploración, EEG, neuroimagen estructural y funcional, y exploración neuropsicológica. La información

discordante puede sugerir la existencia de una organización atípica de funciones.

2. Permite predecir los posibles riesgos cognitivos de la cirugía. Estos riesgos necesitan ser evaluados para decidir si el paciente es un buen candidato quirúrgico.
3. Evaluar los resultados de la cirugía. La evaluación prequirúrgica permite establecer una línea base para comparar con los resultados del seguimiento posquirúrgicos.
4. Mejora el conocimiento del paciente: los datos ayudan a padres y profesores a entender mejor al niño y las razones de un particular patrón de funcionamiento conductual, social o emocional. Poner en relación el funcionamiento cognitivo y conductual en el contexto de la función cerebral y la disfunción puede provocar una tremenda diferencia para entender y aceptar las limitaciones del niño o adolescente. Padres y profesores, en ocasiones, tienen dificultades para entender las particulares alteraciones en niños epilépticos. También permite decidir qué tratamientos psicológicos o rehabilitadores pueden ser los más apropiados.

FACTORES ASOCIADOS AL ESTADO Y PRONÓSTICO COGNITIVO EN EPILEPSIA

El pronóstico de la epilepsia, entendido como el control total de las crisis, suele ser mejor en niños que en adultos. En los seguimientos a largo plazo se puede observar una remisión de las crisis en un 70% de los pacientes¹⁷, no obstante, el curso del desarrollo puede mostrar deterioro en un 16% de los niños. Los factores que se asocian de manera más determinante a un mejor estado cognitivo y pronóstico de la epilepsia son la ausencia de otra patología neurológica de base y el control temprano de las crisis. Por el contrario, la refractariedad de las crisis al tratamiento farmacológico y la existencia de una patología metabólica o estructural extensa se encuentran relacionados con un peor pronóstico.

Dada la multiplicidad de posibles factores intercurrentes en el curso de la epilepsia, el desarrollo cognitivo y la aparición de dificultades específicas puede ser altamente variable, limitando enormemente la posibilidad de realizar un pronóstico neuropsicológico a largo plazo. Examinaremos a continuación dichos factores.

Etiología

La patología neurológica de base es posiblemente una de las variables más importantes en el desarrollo cognitivo. Los pacientes con epilepsias idiopáticas tienden a mostrar un mejor desarrollo que aquellos con alteraciones estructurales o metabólicas de base. Aunque en la actualidad el uso del término *benigno* está desaconsejado pues se corre el riesgo de infravalorar las dificultades específicas a nivel cognitivo y conductual que pueden sufrir los pacientes, las epilepsias con tal denominación tienden a cursar con un buen pronóstico frecuentemente muestran pocas dificultades a nivel cognitivo (por ejemplo, la epilepsia con puntas centrotemporales o la epilepsia con ausencias de la infancia).

La presencia de una alteración genética de base no constituye por sí misma un factor pronóstico del desarrollo cognitivo. Sin embargo, determinadas alteraciones en los genes que codifican para los canales de sodio, como en las crisis febriles plus o el síndrome de Dravet, se asocian con mayores dificultades cognitivas y mayor probabilidad de discapacidad intelectual.

Otras etiologías, como una patología infecciosa que provoque un cuadro de meningitis o encefalitis puede desembocar en una epilepsia secundaria cuyo pronóstico dependerá del síndrome epiléptico desarrollado y de su respuesta a tratamiento. Una de las más comunes es la encefalitis herpética por infección por virus herpes simplex, que si bien inicia con un cuadro de disminución del nivel de conciencia, posteriormente puede presentar llamativas alteraciones conductuales como hipomanía o síndrome de Klüber-Bucy, presumiblemente a consecuencia de la inflamación del lóbulo temporal inferomedial y el sistema límbico; las consecuencias en los pacientes supervivientes pueden ser graves y se asocian con alta probabilidad a discapacidad intelectual y alteraciones mnésicas¹⁸.

La encefalitis de Rasmussen es una enfermedad poco frecuente de naturaleza inflamatoria y causa desconocida, de la que se sospecha un posible origen autoinmune, que afecta a niños sin patología previa con una edad media de 6 años¹⁹. En resonancia magnética puede apreciarse atrofia cortical unilateral y cursa con crisis parciales continuas. Muestra una mala respuesta a la farmacoterapia y precisa normalmente un abordaje quirúrgico.

El síndrome de Sturge-Weber es un trastorno neurocutáneo caracterizado por la presencia de angiomas faciales (clásicamente conocidos como mancha de vino de Oporto) que se pueden asociar a malformaciones vasculares ipsilaterales cerebrales y oculares. La presencia durante el primer año de vida de angiomatosis leptomeníngea se asocia a crisis

epilépticas focales o parciales complejas, lateralidad manual temprana y preferencias en la dirección de la mirada. El curso de la enfermedad puede ser variable, en función de la gravedad de la epilepsia y de la aparición de episodios *stroke-like*, de modo que los pacientes pueden desarrollar hemiparesia y un grado variable de discapacidad intelectual; el 50% de los pacientes muestra un desarrollo normal o con ligero retraso, correlacionando las dificultades cognitivas con el grado de pérdida temprana de sustancia blanca²⁰.

Por otra parte, las epilepsias secundarias a una lesión estructural –llamadas *sintomáticas*– constituyen un grupo muy heterogéneo respecto a sus manifestaciones clínicas. Estas lesiones pueden estar causadas por una malformación o proliferación atípica de neuroblastos o glía, por defectos en la migración, o por una organización anómala de la corteza. Las distintas lesiones del neurodesarrollo suelen denominarse como displasias corticales, disgenesia cortical, heterotopías, o malformaciones del desarrollo cortical. De igual modo, los tumores del sistema nervioso central (los tumores sólidos más frecuentes en niños) pueden ser asimismo epileptógenos o coexistir con otra lesión que lo sea. Dada la variabilidad etiopatogénica de las lesiones estructurales, sus efectos en el desarrollo cognitivo pueden ser muy variables.

Las lesiones del neurodesarrollo pueden clasificarse en función de su extensión como focales, hemisféricas o generalizadas, y son las lesiones más frecuentes en epilepsias pediátricas. En términos generales, las lesiones más focales o circunscritas tienden a tener efectos menos perjudiciales sobre el desarrollo cognitivo que aquellas que involucran amplias áreas del cerebro²¹.

Las lesiones generalizadas incluyen la lisencefalia, la paquigiria y la heterotopía en banda y laminar, siendo a su vez alteraciones del proceso de migración. La lisencefalia consiste en una pérdida de los surcos y giros habituales de la corteza y en una laminación anormal con 4 capas, y en los casos más graves cursa con un retraso psicomotor severo y un pronóstico vital limitado. La paquigiria es una forma moderada de la anterior, siendo sus manifestaciones cognitivas y conductuales menos severas²², aunque la discapacidad intelectual sigue siendo frecuente, especialmente ante la aparición de espasmos infantiles. El término heterotopía se emplea para referir la presencia de sustancia gris ectópica; en el caso de la heterotopía laminar se ubica bajo la corteza semejando una apariencia cortical doble, en tanto que la heterotopía en banda se ubica bajo la corteza estando separada por regiones de sustancia blanca²³. En este extremo del espectro es habitual la presencia de una discapacidad

intelectual leve a moderada, correlacionando la gravedad del cuadro con la extensión de la lesión y con el tipo de síndrome epiléptico asociado^{24, 25}.

Entre las lesiones hemisféricas se encuentra la hemimegalencefalia, que consiste en el crecimiento anómalo de todo o parte de un hemisferio cerebral, y puede presentarse de manera aislada o como parte de un síndrome que asocia la hipertrofia del hemicuerpo ipsilateral. El hemisferio afecto puede presentar las alteraciones descritas en el párrafo anterior en diversos grados encontrándose el contralateral relativamente preservado; la capacidad del hemisferio no afecto para asumir funciones cognitivas depende de su integridad y del control logrado de la epilepsia²⁶.

Las lesiones más limitadas en su extensión incluyen las displasias corticales focales, la polimicrogiria y las heterotopías subependimales o nodulares. No obstante, debe considerarse que las agrupamos aquí por claridad en la exposición, pero en realidad existen grados muy variables que abarcan desde una lesión focal y bien localizada hasta lesiones más extensas con límites peor definidos. La polimicrogiria consiste en la presencia de un número excesivo de surcos poco profundos en una región de la corteza cerebral; la discapacidad intelectual ligera es frecuente, pero el grado depende de la extensión. Además de formas más leves con menor proporción de corteza afecta, existe una forma de polimicrogiria perisilviana bilateral que cursa con parálisis pseudobulbar y alteraciones en el desarrollo del lenguaje²⁷ que pueden comprometer también el lenguaje receptivo, así como una forma más grave frontoparietal que asocia discapacidad intelectual severa. Las heterotopías nodulares o subependimales consisten en pequeños nódulos de neuronas en torno a la pared de los ventrículos laterales; los pacientes suelen tener un nivel intelectual normal y desarrollan epilepsia en su mayoría, existiendo una elevada proporción de niños con dificultades de aprendizaje²⁸. Se conoce como displasias corticales focales (DCF) a regiones localizadas de corteza cerebral malformada y están muy frecuentemente asociadas a epilepsia²⁹. Además de su extensión, la frecuencia de las crisis epilépticas es otro de los factores que pueden determinar el grado de afectación cognitiva, muy variable en este tipo de patología⁵.

Frecuencia de crisis

Más allá de los efectos esperables en el desarrollo por la etiología y, en su caso, de la extensión de la lesión subyacente, la actividad epiléptica –incluidas las anomalías intercríticas– en las epilepsias focales puede empeorar por sí misma el estado cognitivo³⁰. Por anomalías intercríticas epileptiformes se entiende aquella actividad paroxística distinta de la

actividad de fondo normal para el paciente, que no ocurre en el contexto de una crisis, y que incluye un cambio abrupto en la polaridad durante varios milisegundos. En niños la presencia de estas anomalías con una elevada frecuencia, especialmente cuando se producen durante el día, se asocia a un peor estado cognitivo, con mayor probabilidad en los dominios de atención y memoria³¹. En niños con baja frecuencia de crisis y pocas anomalías intercríticas, en ausencia de alteraciones metabólicas o estructurales significativas, son esperables menores dificultades cognitivas.

Sin embargo, cuando en el curso de la epilepsia se producen agrupaciones de crisis en las que se pueden presentar varias semanales o diarias es esperable un estado cognitivo y conductual alterado. Una historia de crisis frecuentes y severas se asocian con alta probabilidad a una pobre evolución cognitiva, de modo que los niños con crisis refractarias a tratamiento tienden a mostrar deterioro cognitivo, con independencia de la etiología³² especialmente cuando son muy frecuentes y suceden a corta edad; debe tenerse en cuenta que se estima que si no se ha logrado el control de las crisis durante 4 años la probabilidad de control posterior desciende al 10%. Se ha propuesto el mecanismo de inhibición remota para explicar cómo la actividad epiléptica reiterada podría provocar efectos cognitivos a largo plazo al producir una inhibición prolongada de áreas cerebrales que, aunque distantes, se encuentren conectadas con el foco epileptógeno³³.

En el caso de aparición de estatus epiléptico (una condición de emergencia en la que una crisis se prolonga más de 30 minutos, o se suceden crisis sin recuperación de conciencia) la probabilidad de secuelas cognitivas es mayor en niños más pequeños, cuando la duración del estatus es superior a 24 horas, o con antecedentes de estatus previos³⁴.

No obstante, debe considerarse que incluso las dificultades más sutiles que pueden aparecer en los niños al inicio de la epilepsia tienden a persistir a lo largo del tiempo, también ante un buen control de crisis³⁵. Veremos a continuación factores relacionados con el inicio de la enfermedad.

Edad de inicio

En términos generales, cuando el inicio de la epilepsia se produce en los dos primeros años de vida del niño, la probabilidad de retraso en el desarrollo o dificultades cognitivas posteriores es mayor. Por ejemplo, en un estudio se encontró que en término medio por cada

mes de antelación en la aparición de espasmos infantiles existía una caída de 3 puntos en el cociente de desarrollo adaptativo evaluado con las escalas Vineland a los 4 años³⁶. Al anteriormente citado papel del efecto de vulnerabilidad temprana –especialmente en esta edad- hay que añadir que, en términos poblacionales, existe una mayor proporción de epilepsias con un origen estructural-lesional. Además, en esta fase del desarrollo cerebral es más probable la presentación de crisis generalizadas, generalización de las crisis y espasmos epilépticos, con una notable mayor dificultad para el control farmacológico. Todos ellos son factores que anteriormente hemos catalogado como de peor pronóstico, pero si se logra un razonable control de crisis no implica necesariamente una alteración cognitiva grave.

De hecho, se ha observado que la edad de inicio como factor pronóstico del desarrollo cognitivo pierde su valor predictor en pacientes con epilepsias bien controladas, de modo que se produce un efecto de interacción entre el control de las crisis y la edad de debut³⁷. Así, la probabilidad de discapacidad intelectual nueve años después del inicio de la epilepsia es elevada en aquellos pacientes que debutaron por debajo de los 3 años y mostraron resistencia al tratamiento farmacológico. Por el contrario, con independencia de la edad de inicio, más del 80% de los niños con buen control inicial muestran en el seguimiento a largo plazo un cociente intelectual superior a 80 (CI medio de 95, condicionado en la mayoría de pacientes por dificultades atencionales).

Nivel cognitivo basal

La presencia de dificultades atencionales que impliquen un diagnóstico de trastorno por déficit de atención comórbido a la epilepsia (es decir, no justificadas por el nivel cognitivo general) es altamente frecuente –del orden de un 31% de pacientes versus un 6% en los controles - y se estima que de hecho las dificultades atencionales anteceden al diagnóstico de la epilepsia en un 82% de los casos y un 65% de los niños han mostrado dificultades de aprendizaje previas al debut de la enfermedad en epilepsias de inicio en la edad escolar. En este sentido, no se debe olvidar que la ocurrencia de alteraciones psicopatológicas (del estado de ánimo y ansiedad, dificultades de ajuste social, trastorno del espectro autista) muestran una mayor prevalencia en los niños con epilepsia y han de ser siempre valoradas³⁸.

El nivel de desarrollo alcanzado al inicio de la epilepsia está fuertemente relacionado con la patología de base, por lo que puede constituir un indicador de las posibilidades de desarrollo futuro en el sentido de que es un indicador de la integridad del cerebro. Así, las evaluaciones neuropsicológicas repetidas en niños con epilepsias localizadas o generalizadas

han encontrado que, existiendo inicialmente una diferencia con los controles sanos, dicha diferencia tiende a mantenerse a lo largo del tiempo³⁹ y que el nivel cognitivo basal tiende a ser menor en las epilepsias generalizadas, cuando se controlan otras variables. Por ello, la evaluación de línea base al momento del diagnóstico permite no sólo la posibilidad de comparaciones futuras, sino disponer de un factor pronóstico por sí mismo en los casos en los que las dificultades son patentes desde el inicio de la enfermedad.

Fármacos antiepilépticos

Como hemos visto, el control precoz de las crisis es el objetivo primordial en los pacientes con epilepsia, y en gran medida el desarrollo posterior dependerá de la consecución de esta meta. Para ello, el ajuste óptimo del tratamiento para cada niño particular debe considerar también los posibles efectos adversos asociados al mismo, pues todo fármaco antiepiléptico puede potencialmente afectar a las funciones cognitivas, la conducta o el aprendizaje. La necesidad en algunos casos de realizar tratamiento en politerapia incrementa la probabilidad de experimentar este tipo de efectos adversos, así como con una dosis o niveles séricos elevados o ante una rápida titulación.

Respecto a los fármacos clásicos o de primera generación, el uso prolongado de fenobarbital se ha asociado a disminuciones en el cociente intelectual parcialmente reversibles⁴⁰, así como dificultades en atención, motricidad fina y somnolencia. Si bien no se han encontrado efectos sobre el CI en pacientes tratados con fenitoína, pueden desarrollar también las dificultades atencionales anteriores; semejantes efectos, con menor frecuencia, se asocian a la carbamacepina. El valproato o ácido valproico es uno de los fármacos más utilizados de primera línea, con menores efectos adversos aunque es frecuente la presencia de torpeza motora y en algunos casos irritabilidad; existe además evidencia preliminar de que el uso a largo plazo puede asociarse con reducción del grosor cortical en el lóbulo parietal⁴¹.

Los fármacos de nueva generación han sido aún insuficientemente estudiados en su perfil de potenciales efectos adversos cognitivos. Aunque se desconoce el mecanismo subyacente, existe ya suficiente evidencia para considerar que el topiramato afecta de forma dosis-dependiente con mayor intensidad a procesos verbales, fluidez y especialmente denominación⁴², y son frecuentes las dificultades de atención e inquietud. La zonisamida es un fármaco de uso como tratamiento concomitante de reciente aparición, existe evidencia preliminar de que podría mostrar efectos dosis-dependientes sobre el lenguaje semejantes a los del topiramato^{43, 44, 45}. Se ha asociado la presencia de conducta agresiva al tratamiento con

lamotrigina en niños, incrementándose la probabilidad de alteraciones conductuales en pacientes con discapacidad intelectual⁴⁶. El levetiracetam es un fármaco del que se considera que muestra un perfil activador con menor riesgo de somnolencia y enlentecimiento, sin embargo se han observado dificultades de comportamiento, irritabilidad-agresividad e incluso hay descripciones esporádicas de casos de aparición de cuadros psicóticos en niños⁴⁷, por lo que se recomienda aumentar la vigilancia en pacientes con trastorno del espectro autista⁴⁸. El perampanel ha sido recientemente autorizado para el tratamiento concomitante en crisis parciales y se le supone escasos efectos cognitivos al margen de somnolencia⁴⁹, sin embargo se ha descrito un riesgo mayor de aparición de cuadros psicopatológicos⁵⁰.

SÍNDROMES EPILÉPTICOS

Un síndrome epiléptico es un trastorno epiléptico caracterizado por un conjunto de signos y síntomas que ocurren habitualmente juntos^{51, 52}. Este conjunto de signos y síntomas se refieren a características electroclínicas, edad de aparición, tipo de crisis, afectación neurológica, pronóstico, etc.

Tradicionalmente, cuando el síndrome está asociado a daño estructural cerebral o alteraciones metabólicas se le considera “lesional” o estructural-metabólica, mientras que si no hay lesión o daño se considera “idiopático” o genético (se supone un defecto genético); en aquellos casos en los que no se evidencia ninguna lesión ni hay evidencia alguna sobre su etiología se considera “criptogénico” o de causa desconocida.

No pretendemos realizar una revisión exhaustiva de todos los síndromes epilépticos descritos, nos centraremos en aquellos más representativos y frecuentes e intentaremos establecer las alteraciones cognitivas más características, si bien, no podemos perder de vista que el impacto y el pronóstico de dichos síndromes puede verse afectado por los factores comentados en el apartado anterior.

1. Síndromes Idiopáticos

a) Epilepsia Benigna con Puntas Centrotemporales

También conocida como Epilepsia Rolándica, ya que gran parte de las puntas-ondas centrotemporales que aparecen en el EEG se localizan en la región rolándica. Es probablemente el síndrome epiléptico más frecuente, suponiendo entre el 25 y el 35% de todas las epilepsias infantiles⁵³. Tradicionalmente se ha clasificado como un síndrome

idiopático, si bien en la nueva clasificación de la ILAE se categoriza como de causa desconocida⁵⁴. La edad de debut es entre los 3 y los 14 años, con un pico en su aparición entre los 7 y los 10, afectando en mayor medida a los varones⁵⁵. Las crisis suelen ser breves y predominan durante la noche (especialmente durante el sueño N-REM) o al despertar. Las crisis focales son las más frecuentes y suelen implicar síntomas motores, especialmente en la cara y la boca, con conciencia preservada⁵⁶.

El término benigno se refiere más bien al curso de la epilepsia, que tiende a remitir en la adolescencia. Sin embargo puede evolucionar hacia formas atípicas más agresivas como el Síndrome de Landau-Kleffner o la Encefalopatía con Punta Onda en Sueño Continuo. Suele cursar con alteraciones en el lenguaje (especialmente en lectura y denominación), atención y memoria declarativa⁵⁷, sin embargo aún no está suficientemente demostrado si estas alteraciones son transitorias o permanecen en el tiempo⁵⁸.

b) Epilepsia con ausencias de la infancia

Es un tipo de síndrome epiléptico generalizado que se caracteriza por la presencia de crisis de ausencia en niños normalmente sanos. La edad de aparición oscila entre los 4 y 10 años, con un pico entre los 5 y los 7 y es más frecuente en niñas. Su incidencia es de aproximadamente 7/100.000 en niños epilépticos menores de 16 años⁵⁹. Las crisis se suelen caracterizar por ser breves (aproximadamente 10 segundos) y frecuentes (decenas), con pérdida abrupta de conciencia, estando el tono muscular preservado. Mediante la hiperventilación se pueden provocar las crisis, aspecto que facilita el diagnóstico. El EEG ictal se caracteriza por descargas generalizadas de tipo punta-onda de 3Hz de aparición y terminación abruptas⁶⁰.

El pronóstico por lo general es bueno, con remisión antes de los 12 años. A pesar que se ha descrito tradicionalmente como un síndrome benigno, puede cursar con afectación en el funcionamiento cognitivo, así como con alteraciones psicopatológicas. El nivel intelectual puede estar ligeramente disminuido o en el límite inferior de la normalidad⁶¹. Las principales alteraciones descritas a nivel neuropsicológico se registran en las funciones atencionales y ejecutivas⁶², pudiendo desarrollar TDAH⁶³. Se registra mayor afectación de las habilidades no verbales, estando por lo general las verbales más preservadas⁶⁴. El síndrome puede cursar con síntomas ansiosos y dificultades de ajuste social, lo que unido a las alteraciones cognitivas puede determinar la necesidad de implantación de medidas específicas en el entorno escolar.

c) Epilepsia mioclónica juvenil

Es uno de los síndromes epilépticos en los que mayor evidencia de carga genética existe. Suele aparecer entre los 12 y 18 años, normalmente en adolescentes sanos, afectando con mayor frecuencia a las mujeres. Su incidencia es de 0,1-0,2/100.000, con una prevalencia estimada del 18% de las epilepsias generalizadas idiopáticas⁶⁵. Se caracteriza por crisis con sacudidas mioclónicas bruscas, bilaterales (únicas o repetitivas), irregulares y arrítmicas, predominantemente de los brazos, que ocurren poco después de despertar. La mitad de los casos también pueden presentar crisis tónico-clónicas generalizadas y en un tercio de los casos también están presentes ausencias típicas. Las crisis se pueden provocar mediante privación de sueño, fatiga o ingesta excesiva de alcohol. En el EEG aparecen complejos punta-onda, polipunta-onda de breve duración⁶⁶.

Mediante la medicación se consigue un buen control de las crisis, sin embargo existe un alto índice de recaídas si se abandona, por lo que normalmente se requiere tratamiento a largo plazo. A pesar del buen control de las crisis mediante la medicación y que el nivel intelectual normalmente está conservado, presentan dificultades cognitivas, predominantemente en funciones atencionales y ejecutivas^{65, 67}. Tradicionalmente se les ha descrito como pacientes con cierta indiferencia hacia su enfermedad, inestables emocionalmente, con frecuentes cambios de humor, fácilmente irritables, que presentaban graves dificultades en su ajuste psicosocial⁶⁸, sin embargo, en los últimos años se han publicado estudios que ponen en duda estas dificultades sociales⁶⁹.

2. Encefalopatías epilépticas

Las encefalopatías epilépticas son aquellas en las que la actividad epiléptica por sí misma puede contribuir a un deterioro cognitivo y conductual severo, más allá del esperable por la mera patología subyacente, y que puede empeorar a lo largo del tiempo⁵⁴.

Estos cuadros suelen cursar con refractariedad en el tratamiento mediante el uso de FAEs habituales, por lo que no es infrecuente que otras opciones deban ser contempladas, como el uso de otros FAEs, dieta cetogénica, terapias inmunomoduladoras, cirugía, etc⁷⁰.

a) Síndrome de West

También conocido como síndrome de espasmos infantiles. Es un tipo de síndrome epiléptico dependiente de edad, que aparece en el lactante, entre los 4 y los 10 meses de edad, y raramente ocurre después de los 2 años. Su incidencia es de 2,5/10.000, afectando en mayor

medida a los varones⁷¹. Se caracteriza por una tríada de síntomas: espasmos infantiles, trazado eléctrico hipsarrítmico (trazado desorganizado, con puntas-ondas de alto voltaje irregulares extendidas por toda la corteza cerebral) y detención y/o regresión en el desarrollo psicomotor. La etiología es variada, puede ir asociada a daño neurológico, malformación cortical, síndromes neurocutáneos o alteraciones genéticas, si bien hasta un tercio de los casos son idiopáticos⁷².

El pronóstico es poco favorable y suele estar ligado a la causa subyacente, con mejor pronóstico en aquellos casos criptogénicos versus sintomáticos⁷³. Los índices de mortalidad oscilan en torno al 5% gracias a las mejoras médicas⁵⁸. Es común que estos niños desarrollen crisis farmacorresistentes o evolucionen hacia un Lennox-Gastaut⁷⁴. El síndrome suele cursar con retraso mental hasta en el 80% de los casos⁷⁵, junto con alteraciones conductuales y rasgos del espectro autista como pérdida de interés, indiferencia afectiva, pérdida de contacto social y pérdida de los hitos motores alcanzados⁷⁶.

b) Síndrome de Lennox-Gastaut

Es un síndrome epiléptico de la infancia, que suele aparecer entre los 3 y los 5 años de edad, siendo infrecuente su aparición después de los 8 años, pero incluso se han descrito casos en adultos⁷⁷. Su incidencia es de unos 2/100.000 apareciendo en un porcentaje ligeramente superior en niños⁷⁸. Se caracteriza por una tríada de síntomas: múltiples crisis tónicas asimétricas, atónicas y crisis de ausencia atípicas; deterioro cognitivo y alteración conductual; descargas punta-onda lentas difusas y actividad rápida intercrítica generalizada interictal⁷⁹. El síntoma más común al inicio (si bien no es patognomónico) son “caídas súbitas” secundarias a crisis tónicas o atónicas. Su etiología es variada (malformaciones en el desarrollo cortical, esclerosis tuberosa, enfermedades metabólicas, daño cerebral adquirido, etc) siendo aproximadamente un 25% de los casos de causa desconocida⁸⁰. Como hemos comentado anteriormente, entre un 10 y un 30% de niños con síndrome de West evolucionan hacia un Lennox-Gastaut⁵⁸. El riesgo de mortalidad es elevado alcanzando entre el 5 y el 13%⁸¹.

El pronóstico es sombrío, aunque inicialmente el desarrollo cognitivo es normal en el 10% con causa sintomática y hasta un 30% en los de causa desconocida, las series de seguimiento han registrado deterioro cognitivo hasta en el 99% de los pacientes⁷⁷, con caídas generalizadas del nivel intelectual, llegando hasta la discapacidad intelectual moderada-severa en el 94% de los casos⁸². A la discapacidad intelectual se unen alteraciones psicopatológicas y

graves dificultades adaptativas, que implican en la mayoría de los casos adaptaciones educativas especiales⁸³.

c) Encefalopatía con estado de punta-onda continua en sueño lento

Es un tipo de encefalopatía epiléptica cuya presentación está asociada al sueño lento N-REM. Existe cierta confusión respecto a la terminología a utilizar⁸⁴, ya que podemos encontrar referencias a ESES (electrical status epilepticus during sleep) o CSWS (continuous spikes and waves during sleep). A pesar de no existir consenso al respecto, por lo general se sugiere utilizar ESES para hablar del patrón electroencefalográfico (que puede ser común a otros síndromes, como veremos a continuación) y reservar el término CSWS a este síndrome concreto⁸⁵. Es dependiente de edad, apareciendo en niños de entre 3 y 14 años, con un pico entre los 4 y los 7 años, siendo ligeramente más frecuente en varones que en mujeres. Se estima que supone el 0,5-1% de las epilepsias infantiles⁸⁶. Para su diagnóstico son necesarios dos requisitos: trazado EEG en forma de punta onda continua en sueño lento y alteraciones cognitivas y conductuales asociadas a esa actividad. Al inicio pueden presentarse convulsiones unilaterales, crisis focales motoras, crisis tónico-clónicas generalizadas y crisis atónicas. En este cuadro no se presentan crisis tónicas, por lo que su presencia plantearía el diagnóstico de otra epilepsia^{87, 88}. Las descargas suelen ser difusas bilaterales, si bien pueden ser unilaterales e incluso focales⁸⁹. Inicialmente se consideraba que para el diagnóstico era necesario una proporción de punta-onda en el trazado EEG del 85%, si bien este criterio se ha flexibilizado ya que se ha registrado que proporciones menores también producen deterioro cognitivo⁹⁰.

El pronóstico es variable, se ha estipulado que a mayor duración de la situación de punta-onda continua, el deterioro será mayor y menos probable de recuperar incluso revirtiendo la situación clínica⁹¹. Del mismo modo, aquellos niños que tengan una lesión estructural suelen tener peor pronóstico que aquellos casos que sean idiopáticos⁹². Inicialmente lo más frecuente es encontrar alteraciones atencionales, ejecutivas y mnésicas, así como en habilidades motoras y habilidades no verbales. Es frecuente la disminución del CI Total así como la presencia de alteraciones conductuales: impulsividad, hiperactividad, labilidad emocional, etc.^{93, 94, 95}.

d) Síndrome Landau-Kleffner

También se le conoce como “Afasia epiléptica adquirida”. Se la agrupa dentro de los síndromes “idiopáticos”. No existen muchos datos epidemiológicos, pero uno reciente en Japón la sitúa en 1/1.000.000⁹⁶. Suele iniciarse entre los 3 y los 10 años de edad en niños normalmente sanos, con adquisición normal del lenguaje que comienzan a desarrollar una agnosia verbal (dificultades para la comprensión auditiva, llegando a sordera para las palabras), agnosia auditiva (no reconocer sonidos), una incapacidad para producir sonidos del habla (afasia) y, posteriormente, una regresión global en el lenguaje⁹⁷. Respecto a su patrón EEG, presenta un trazado de punta onda continua en sueño lento, con predominio del mismo en regiones temporales posteriores (plano temporal y giro temporal superior). Debido a que comparten el mismo trazado eléctrico y otras características como el deterioro cognitivo, tanto CSWS como LKS se agrupaban dentro del mismo síndrome⁹⁸; sin embargo debido a sus características diferenciales se ha considerado que aunque pueden formar parte de un continuo, las particularidades de cada uno le otorgan una entidad suficiente⁵⁴. En el LKS a diferencia de afasias secundarias a una lesión, la actividad eléctrica anómala en ambos hemisferios y a una edad crítica para el desarrollo del lenguaje, impide que la función alterada se transfiera al hemisferio contrario produciendo una “ablación funcional”⁹⁹.

Las alteraciones del lenguaje pueden permanecer como secuelas incluso después de la normalización del trazado EEG. El pronóstico es por lo general malo, en muy pocos casos se logra la recuperación completa de las funciones del lenguaje¹⁰⁰. Las habilidades cognitivas no verbales están relativamente preservadas¹⁰¹. Los niños con LKS pueden desarrollar problemas comportamentales como hiperactividad, dificultades de atención, agresividad, dificultades de ajuste social y rasgos autísticos⁹⁷.

3. Epilepsias sintomáticas o probablemente parciales sintomáticas (focales)

a) Epilepsia del Lóbulo Temporal

La incidencia es mucho menor que en los adultos, donde normalmente es la epilepsia más prevalente. En población pediátrica supone el 30-35% de todas las epilepsias infantiles⁵⁸. Dentro de la epilepsia del lóbulo temporal podemos distinguir principalmente dos subtipos, en función de la zona de origen de las crisis, la mesial y la lateral-neocortical. Las estructuras implicadas en la mesial incluyen la amígdala, el hipocampo y la corteza entorrinal (más implicadas en tareas mnésicas), mientras que la lateral-neocortical, como su propio nombre indica afecta a la corteza temporal lateral, que tiene mayor implicación en funciones

lingüísticas¹⁰². Las lesiones más frecuentemente asociadas a este tipo de epilepsia en la infancia son los tumores de bajo grado, las displasias corticales focales, el daño perinatal y, en menor grado, la esclerosis de hipocampo. En niños pequeños las crisis pueden tener componentes tónicos, clónicos o mioclónicos, y a partir de 4 años predominan las crisis parciales complejas¹⁰³. Las crisis suelen ser precedidas de un aura (sensaciones epigástricas, olfativas, de miedo, etc) y es frecuente la presencia de automatismos orales, desviación de la mirada y alteración transitoria del lenguaje¹⁰⁴.

Los niños con epilepsia del lóbulo temporal suelen tener un nivel intelectual dentro de los límites de la normalidad¹⁰⁵. A diferencia de lo documentado en los adultos, donde las alteraciones de memoria son predominantes y el déficit suele ir asociado a la zona afecta, no se registra la disociación de memoria verbal-visual en relación la alteración del hemisferio izquierdo-derecho; se registran alteraciones en la memoria pero es muy difícil que se desarrolle amnesia¹⁰⁶. Las alteraciones del lenguaje son muy frecuentes, con predominio de alteración en la denominación y vocabulario receptivo (más relacionado con áreas neocorticales), así como los problemas de aprendizaje. Igualmente, la frecuencia de alteraciones psicopatológicas es elevada. La epilepsia del lóbulo temporal en niños suele cursar con alteraciones de conducta (trastorno oposicionista desafiante y trastorno por déficit de atención e hiperactividad)⁸.

b) Epilepsia del Lóbulo Frontal

Es la epilepsia parcial o focal más frecuente en la infancia tras la epilepsia del lóbulo temporal, suponiendo un 20-30% de las epilepsias parciales. La edad de media de comienzo es de 4,6 a 7,5 años¹⁰⁷. Las crisis suelen ser parciales simples, parciales complejas y secundariamente generalizadas, la duración es breve, apareciendo generalmente con mayor frecuencia durante la noche, y la semiología es variable en función del área afectada, (orbitofrontal, frontopolar, dorsolateral, opercular, corteza motora, área motora suplementaria y giro cingulado) aunque predomina el componente motor y los automatismos. La etiología en su mayoría es criptogénica¹⁰⁸. Las lesiones con que más comúnmente va asociada son las displasias corticales focales, infartos cerebrales (pero no hemorragias) y tumores de bajo y alto grado.

La mayoría de los estudios sugieren que el nivel de inteligencia de los niños con epilepsia del lóbulo frontal (ELF) está en la media, o en el límite inferior de la normalidad, pero hay que tener en cuenta, que muchos de los estudios excluyen a aquellos sujetos que

tienen un nivel intelectual menor a 70¹⁰⁷. Se ha descrito la gran dificultad de estos niños en tareas que requieren mantenimiento de la atención durante tiempos prolongados, tareas con carga de memoria de trabajo, flexibilidad cognitiva y monitorización de los propios errores¹⁰⁹, es decir, tareas que requieren las llamadas “funciones ejecutivas”. Sin embargo, también se han descrito otras alteraciones en los niños con ELF como dificultades en el lenguaje, alteración del procesamiento viso-perceptivo, coordinación motora y alteraciones de la memoria¹¹⁰. Debido a la gran conectividad del lóbulo frontal y a que nos encontramos ante un cerebro en desarrollo, podemos encontrar alteraciones en dominios que a priori están soportados por otras áreas. Dentro de las alteraciones conductuales asociadas a la ELF la más frecuente es el Trastorno por Déficit de Atención con/sin Hiperactividad¹¹¹. En estos niños son más frecuentes las conductas impulsivas y perseverativas, teniendo mayor dificultad para planificar e inhibir los distractores lo que les puede provocar graves dificultades en el ajuste social.

c) Epilepsia del Córtex Posterior

Existen muy pocas publicaciones referentes a pacientes con epilepsia del lóbulo parietal, y el número es aún menor en niños. A pesar que es mucho más frecuente en niños que en adultos, la incidencia sigue siendo mucho menor que el resto de epilepsias focales, suponiendo un 6% de las epilepsias focales en las series quirúrgicas⁵⁸. Respecto a la etiología, la causa más frecuente son las malformaciones del desarrollo cortical y en menor medida los tumores¹¹². Las crisis de inicio parietal son difíciles de diagnosticar, especialmente en niños, ya que son muy variables en su semiología¹¹³ y tienen un carácter subjetivo (en muchos casos un componente vestibular y somatosensorial). El lóbulo parietal es el centro de la integración multisensorial, por lo que está altamente conectado con otras áreas, lo cual podría explicar que en los EEG de estos pacientes la actividad intercrítica aparezca difusa y sea más difícil establecer una correcta localización¹¹⁴.

Dado que la corteza parietal contiene numerosas áreas elocuentes, su afectación está asociada a numerosas alteraciones: dificultades para percibir e integrar datos espaciales, negligencia contralateral, alteración del esquema corporal. Una zona especialmente relevante es el giro angular, cuya alteración puede provocar el Síndrome de Gerstmann (dificultades para la orientación derecha-izquierda, acalculia, agnosia digital y disgrafia). Por norma general el nivel intelectual está en el límite inferior del rango normal, registrando niveles más bajos cuando la afectación parietal es izquierda vs derecha¹¹⁵. La incidencia de las

alteraciones conductuales no está del todo clara, ya que la mayoría de los estudios se refieren a córtex posterior (parietal y occipital) o extratemporal, empero con los datos existentes la aparición de problemas de conducta parece ligeramente menor que en otras epilepsias parciales¹¹⁶.

La epilepsia del lóbulo occipital (ELO) supone entre el 6 y el 8% de las epilepsias focales, siendo más frecuente en niños que en adultos¹¹⁷. La etiología es variada, cuando es de origen sintomático, las crisis pueden comenzar en cualquier momento, mientras que el debut de las de causa idiopática es en la infancia.

Los estudios revelan gran variabilidad en el estado cognitivo de estos niños¹¹⁸. La mayoría describen puntuaciones en nivel de inteligencia dentro de la normalidad, aunque ligeramente inferiores a los controles, secundarias a peor rendimiento en las tareas manipulativas. Las alteraciones más frecuentes se dan en las habilidades visoespaciales, con especial dificultad para la identificación de objetos¹¹⁹. Igualmente, se describen alteraciones que no se limitan únicamente al “campo visual”, afectando también a la atención, la memoria y habilidades motoras^{120, 121}, mientras que el lenguaje por lo general se mantiene conservado¹²².

EN RESUMEN

La epilepsia es uno de los trastornos neurológicos más prevalentes en la infancia, y aunque la mayoría de los pacientes logra un buen control de las crisis, en un porcentaje no desdeñable de casos pueden aparecer complicaciones en el desarrollo. El neuropsicólogo clínico tiene gran importancia en la detección de los trastornos y su valoración inicial, permitiendo así su seguimiento longitudinal para monitorizar el curso del desarrollo y determinar si aparecen dificultades en el mismo para poder orientar el abordaje educativo y psicológico, así como la respuesta a tratamientos médicos, farmacológicos o quirúrgicos.

Existen una gran variedad de factores que pueden afectar al curso y pronóstico del desarrollo del niño con epilepsia. Un buen control temprano de crisis y la ausencia de una lesión estructural extensa o una patología metabólica de base se asocian a un mejor estado cognitivo. Un buen estado basal y una edad de inicio más tardía contribuyen generalmente a un mejor pronóstico. Aunque el tratamiento con fármacos antiepilépticos es en la mayoría de los casos imprescindible para un buen control de la enfermedad, se debe monitorizar el balance entre beneficio y efectos adversos cognitivos y conductuales.

Existen un gran número de síndromes epilépticos cuya clasificación varía en función de los hallazgos que se van desarrollando. En este capítulo hemos recogido aquellos que nos parecían más representativos y en los cuales la labor de neuropsicólogo clínico es fundamental. Sin pretender ser exhaustivos, hemos expuesto los rasgos diferenciales de cada síndrome y las alteraciones neuropsicológicas más características en cada uno de ellos, pero hay que tener en cuenta la enorme variabilidad de los mismos, en especial por el hecho que se dan en un cerebro en desarrollo. Los síndromes idiopáticos son aquellos que no están asociados a lesión; su pronóstico a priori es positivo y las alteraciones son menos graves. Las encefalopatías epilépticas son aquellas en las que la actividad epiléptica por si misma puede producir deterioro cognitivo y conductual severo y cuyo pronóstico es menos favorable, sobre todo si se mantienen durante un tiempo prolongado. Las epilepsias focales sintomáticas están asociadas a daño en determinadas áreas cerebrales en las cuales comienzan las crisis epilépticas; la afectación en niños presenta menos focalidad que en los adultos por lo que podemos encontrar alteraciones más heterogéneas, incluyendo alteraciones conductuales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fisher, R. S., van Emde Boas, W., Blume, W., Elger, C., Genton, P., Lee, P., et al. (2005). Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia*, 46(4), 470-472.
2. Spencer, S. y Huh, L. (2008). Outcomes of epilepsy surgery in adults and children. *The Lancet Neurology*, 7(6), 525 - 537
3. Laurent, A., & Arzimanoglou, A. (2006). Cognitive impairments in children with nonidiopathic temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*, 47 Suppl 2, 99-102.
4. Ryvlin, P., Cross, J. H., & Rheims, S. (2014). Epilepsy surgery in children and adults. *Lancet Neurol*, 13(11), 1114-1126.
5. Fournier-Del Castillo, C., & Pérez-Jiménez, A. (2014). Evaluación Neuropsicológica y Cirugía de la Epilepsia Pediátrica. En Pérez-Poveda J, Bulacio C y Espinosa E (Eds.): Epilepsia en niños: Clínica, Diagnóstico y Tratamiento, pp. 650-721. Editorial Pontificia Universidad Javeriana, Bogota.
6. Baxendale, S., & Thompson, P. (2010). Beyond localization: the role of traditional neuropsychological tests in an age of imaging. *Epilepsia*, 51(11), 2225-2230.
7. Fournier-Del Castillo MC, Melero Llorente J, Blanco-Beregaña M, Robles-Bermejo F, Budke M, García-Fernández M, et al. (2015). Deterioro neuropsicológico reversible asociado a zonisamida en un paciente pediátrico con esclerosis tuberosa. *Rev Neurol*; 60: 75-80.
8. Fournier-Del Castillo, C., Pérez-Jiménez, A., García-Fernández, M., García-Peñas, J. J., & Villarejo-Ortega, F. J. (2010). [Presurgery neuropsychological evaluation in pediatric focal epilepsies]. *Rev Neurol*, 50 Suppl 3, S49-57.
9. Tillema, J.-M., Byars, A.W., Jacola, L.M., Schapiro, M.B., Schmithorst, V.J., Szaflarski, J.P., Holland, S.K., (2008). Cortical reorganization of language functioning following perinatal left MCA stroke. *Brain and Language*, 105, 99–111
10. Fastenau P.S., Johnson C.S., Perkins S.M., Byars A.W., deGrauw T.J., Austin J.K., et al. (2009). Neuropsychological status at seizure onset in children: risk factors for early cognitive deficits. *Neurology*, 73(7):526–534.

11. Herrmann, L. L., Le Masurier, M., & Ebmeier, K. P. (2008). White matter hyperintensities in late life depression: a systematic review. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 79(6), 619-624.
12. Helmstaedter, C., Kurthen, M., Lux, S., Reuber, M., & Elger, C. E. (2003). Chronic epilepsy and cognition: a longitudinal study in temporal lobe epilepsy. *Annals of neurology*, 54(4), 425-432.
13. Aldenkamp, A. P., Krom, M. D., & Reijs, R. (2003). Newer antiepileptic drugs and cognitive issues. *Epilepsia*, 44(s4), 21-29.
14. Drane, D. L., & Meador, K. J. (2002). Cognitive toxicity of antiepileptic drugs. *Epilepsy and developmental disorders*. Boston: Butterworth-Heinemann, 311-30.
15. Kluger, B. M., & Meador, K. J. (2008, July). Teratogenicity of antiepileptic medications. In *Seminars in neurology* (Vol. 28, No. 3, p. 328). NIH Public Access.
16. Loring, D. W., Marino, S., & Meador, K. J. (2007). Neuropsychological and behavioral effects of antiepilepsy drugs. *Neuropsychology review*, 17(4), 413-425.
17. Geerts, A., Arts, W. F., Stroink, H., Peeters, E., Brouwer, O., Peters, B., et al. (2010). Course and outcome of childhood epilepsy: a 15-year follow-up of the Dutch Study of Epilepsy in Childhood. *Epilepsia*, 51(7), 1189-1197.
18. Le Doare, K., Menson, E., Patel, D., Lim, M., Lyall, H., & Herberg, J. (2015). Fifteen minute consultation: managing neonatal and childhood herpes encephalitis. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*, 100(2), 58-63.
19. Bien, C. G., Granata, T., Antozzi, C., Cross, J. H., Dulac, O., Kurthen, M., et al. (2005). Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: a European consensus statement. *Brain*, 128(Pt 3), 454-471.
20. Juhasz, C., Lai, C., Behen, M. E., Muzik, O., Helder, E. J., Chugani, D. C., et al. (2007). White matter volume as a major predictor of cognitive function in Sturge-Weber syndrome. *Arch Neurol*, 64(8), 1169-1174.
21. Klein, B., Levin, B. E., Duchowny, M. S., & Llabre, M. M. (2000). Cognitive outcome of children with epilepsy and malformations of cortical development. *Neurology*, 55(2), 230-235.
22. Hynd, G. W., Morgan, A. E., & Vaughn, M. (2009). Neurodevelopmental malformations: Etiology and Clinical Manifestations. En Reynolds C. R. & Fletcher-Janzen E. (Eds.) *Handbook of clinical child neuropsychology* (pp. 147-168) New York: Springer.

23. Barkovich, A. J. (2000). Morphologic characteristics of subcortical heterotopia: MR imaging study. *AJNR Am J Neuroradiol*, 21(2), 290-295.
24. Palmini, A., Andermann, F., Aicardi, J., Dulac, O., Chaves, F., Ponsot, G., et al. (1991). Diffuse cortical dysplasia, or the 'double cortex' syndrome: the clinical and epileptic spectrum in 10 patients. *Neurology*, 41(10), 1656-1662.
25. Bahi-Buisson, N., Souville, I., Fourniol, F. J., Toussaint, A., Moores, C. A., Houdusse, A., et al. (2013). New insights into genotype-phenotype correlations for the doublecortin-related lissencephaly spectrum. *Brain*, 136(Pt 1), 223-244.
26. Duchowny, M. S. (2004). Hemispherectomy and epileptic encephalopathy. *Epilepsy Curr*, 4(6), 233-235.
27. Yasuda, C. L., Guimarães, C. A., Guerreiro, M. M., Boscariol, M., Oliveira, E. P., Teixeira, K. C., et al. (2014). Voxel-based morphometry and intellectual assessment in patients with congenital bilateral perisylvian syndrome. *J Neurol*, 261(7), 1374-1380.
28. Walker, L. M., Katzir, T., Liu, T., Ly, J., Corriveau, K., Barzillai, M., et al. (2009). Gray matter volumes and cognitive ability in the epileptogenic brain malformation of periventricular nodular heterotopia. *Epilepsy Behav*, 15(4), 456-460.
29. Blümcke, I., Thom, M., Aronica, E., Armstrong, D. D., Vinters, H. V., Palmini, A., et al. (2011). The clinicopathologic spectrum of focal cortical dysplasias: a consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission. *Epilepsia*, 52(1), 158-174.
30. Avanzini, G., Depaulis, A., Tassinari, A., & de Curtis, M. (2013). Do seizures and epileptic activity worsen epilepsy and deteriorate cognitive function? *Epilepsia*, 54 Suppl 8, 14-21.
31. Ebus, S., Arends, J., Hendriksen, J., van der Horst, E., de la Parra, N., Hendriksen, R., et al. (2012). Cognitive effects of interictal epileptiform discharges in children. *Eur J Paediatr Neurol*, 16(6), 697-706.
32. Geerts, A., Brouwer, O., van Donselaar, C., Stroink, H., Peters, B., Peeters, E., et al. (2011). Health perception and socioeconomic status following childhood-onset epilepsy: the Dutch study of epilepsy in childhood. *Epilepsia*, 52(12), 2192-2202.
33. Van Bogaert, P., Urbain, C., Galer, S., Ligot, N., Peigneux, P., & De Tiège, X. (2012). Impact of focal interictal epileptiform discharges on behaviour and cognition in children. *Neurophysiol Clin*, 42(1-2), 53-58.

34. Sheppard, E., & Lippé, S. (2012). Cognitive outcome of status epilepticus in children. *Epilepsy Res Treat*, 2012, 984124.
35. Hermann, B. P., Jones, J. E., Jackson, D. C., & Seidenberg, M. (2012). Starting at the beginning: the neuropsychological status of children with new-onset epilepsies. *Epileptic Disord*, 14(1), 12-21.
36. O'Callaghan, F. J., Lux, A. L., Darke, K., Edwards, S. W., Hancock, E., Johnson, A. L., et al. (2011). The effect of lead time to treatment and of age of onset on developmental outcome at 4 years in infantile spasms: evidence from the United Kingdom Infantile Spasms Study. *Epilepsia*, 52(7), 1359-1364.
37. Berg, A. T., Zelko, F. A., Levy, S. R., & Testa, F. M. (2012). Age at onset of epilepsy, pharmacoresistance, and cognitive outcomes: a prospective cohort study. *Neurology*, 79(13), 1384-1391.
38. Hermann, B., Jones, J., Dabbs, K., Allen, C. A., Sheth, R., Fine, J., et al. (2007). The frequency, complications and aetiology of ADHD in new onset paediatric epilepsy. *Brain*, 130(Pt 12), 3135-3148.
39. Rathouz, P. J., Zhao, Q., Jones, J. E., Jackson, D. C., Hsu, D. A., Stafstrom, C. E., et al. (2014). Cognitive development in children with new onset epilepsy. *Dev Med Child Neurol*, 56(7), 635-641.
40. Loring, D. W., & Meador, K. J. (2004). Cognitive side effects of antiepileptic drugs in children. *Neurology*, 62(6), 872-877.
41. Pardoe, H. R., Berg, A. T., & Jackson, G. D. (2013). Sodium valproate use is associated with reduced parietal lobe thickness and brain volume. *Neurology*, 80(20), 1895-1900.
42. Lagae, L. (2006). Cognitive side effects of anti-epileptic drugs. The relevance in childhood epilepsy. *Seizure*, 15(4), 235-241.
43. Fournier-Del Castillo, M. C., Melero-Llorente, J., Blanco-Beregana, M., Robles-Bermejo, F., Budke, M., Garcia-Fernandez, M., et al. (2015). [Reversible neuropsychological deterioration associated to zonisamide in a paediatric patient with tuberous sclerosis]. *Rev Neurol*, 60(2), 75-80.
44. White, J. R., Walczak, T. S., Marino, S. E., Beniak, T. E., Leppik, I. E., & Birnbaum, A. K. (2010). Zonisamide discontinuation due to psychiatric and cognitive adverse events: a case-control study. *Neurology*, 75(6), 513-518.

45. Ojemann, L. M., Ojemann, G. A., Dodrill, C. B., Crawford, C. A., Holmes, M. D., & Dudley, D. L. (2001). Language Disturbances as Side Effects of Topiramate and Zonisamide Therapy. *Epilepsy Behav*, 2(6), 579-584.
46. Beran, R. G., & Gibson, R. J. (1998). Aggressive behaviour in intellectually challenged patients with epilepsy treated with lamotrigine. *Epilepsia*, 39(3), 280-282.
47. Sirsi, D., & Safdieh, J. E. (2007). The safety of levetiracetam. *Expert Opin Drug Saf*, 6(3), 241-250.
48. Wasserman, S., Iyengar, R., Chaplin, W. F., Watner, D., Waldoks, S. E., Anagnostou, E., et al. (2006). Levetiracetam versus placebo in childhood and adolescent autism: a double-blind placebo-controlled study. *Int Clin Psychopharmacol*, 21(6), 363-367.
49. Meador, K. J., Yang, H., Piña-Garza, J. E., Laurenza, A., Kumar, D., & Wesnes, K. A. (2016). Cognitive effects of adjunctive perampanel for partial-onset seizures: A randomized trial. *Epilepsia*, 57(2), 243-251.
50. Ettinger, A. B., LoPresti, A., Yang, H., Williams, B., Zhou, S., Fain, R., et al. (2015). Psychiatric and behavioral adverse events in randomized clinical studies of the noncompetitive AMPA receptor antagonist perampanel. *Epilepsia*, 56(8), 1252-1263.
51. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. (1989). Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*, 30(4), 389-399.
52. Engel, J., & , I. L. A. E. (2001). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*, 42(6), 796-803.
53. Shields, W. D., & Snead, O. C. (2009). Benign epilepsy with centrotemporal spikes. *Epilepsia*, 50 Suppl 8, 10-15.
54. Berg, A. T., Berkovic, S. F., Brodie, M. J., Buchhalter, J., Cross, J. H., van Emde Boas, W., et al. (2010). Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*, 51(4), 676-685.
55. Fejerman, N., Caraballo, R. H., & Dalla Bernardina, B. (2007). Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Benign focal epilepsies in infancy, childhood and adolescence. Montrouge: John Libbey Eurotext*, 77-113.

56. Panayiotopoulos, C.P. (2005). Benign Childhood Focal Seizures and Related Epileptic Syndromes. En Panayiotopoulos, C.P. (Ed.) *The Epilepsies: Seizures, Syndromes and Management*. Oxfordshire (UK): Bladon Medical Publishing.
57. Verrotti, A., Filippini, M., Matricardi, S., Agostinelli, M. F., & Gobbi, G. (2014). Memory impairment and Benign Epilepsy with centrotemporal spike (BECTS): a growing suspicion. *Brain Cogn*, 84(1), 123-131.
58. Goldberg-Stern, H., Gonen, O. M., Sadeh, M., Kivity, S., Shuper, A., & Inbar, D. (2010). Neuropsychological aspects of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Seizure*, 19(1), 12-16.
59. Panayiotopoulos, C. P. (2010). Idiopathic generalised epilepsies. Springer London.
60. Sadleir, L. G., Farrell, K., Smith, S., Connolly, M. B., & Scheffer, I. E. (2006). Electroclinical features of absence seizures in childhood absence epilepsy. *Neurology*, 67(3), 413-418.
61. Verrotti, A., Matricardi, S., Rinaldi, V. E., Prezioso, G., & Coppola, G. (2015). Neuropsychological impairment in childhood absence epilepsy: Review of the literature. *J Neurol Sci*, 359(1-2), 59-66.
62. Conant, L. L., Wilfong, A., Inglese, C., & Schwarte, A. (2010). Dysfunction of executive and related processes in childhood absence epilepsy. *Epilepsy Behav*, 18(4), 414-423.
63. Caplan, R., Siddarth, P., Stahl, L., Lanphier, E., Vona, P., Gurbani, S., et al. (2008). Childhood absence epilepsy: behavioral, cognitive, and linguistic comorbidities. *Epilepsia*, 49(11), 1838-1846.
64. Pavone, P., Bianchini, R., Trifiletti, R. R., Incorpora, G., Pavone, A., & Parano, E. (2001). Neuropsychological assessment in children with absence epilepsy. *Neurology*, 56(8), 1047-1051.
65. Iqbal, N., Caswell, H., Muir, R., Cadden, A., Ferguson, S., Mackenzie, H., et al. (2015). Neuropsychological profiles of patients with juvenile myoclonic epilepsy and their siblings: An extended study. *Epilepsia*, 56(8), 1301-1308.
66. Wolf, P., Yacubian, E. M., Avanzini, G., Sander, T., Schmitz, B., Wandschneider, B., et al. (2015). Juvenile myoclonic epilepsy: A system disorder of the brain. *Epilepsy Res*, 114, 2-12.
67. Pascalicchio, T. F., de Araujo Filho, G. M., da Silva Noffs, M. H., Lin, K., Caboclo, L. O., Vidal-Dourado, M., et al. (2007). Neuropsychological profile of patients with juvenile myoclonic epilepsy: a controlled study of 50 patients. *Epilepsy Behav*, 10(2), 263-267.

68. Trinka, E., Kienpointner, G., Unterberger, I., Luef, G., Bauer, G., Doering, L. B., et al. (2006). Psychiatric comorbidity in juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia*, 47(12), 2086-2091.
69. Holtkamp, M., Senf, P., Kirschbaum, A., & Janz, D. (2014). Psychosocial long-term outcome in juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia*, 55(11), 1732-1738.
70. Khan, S., & Al Baradie, R. (2012). Epileptic encephalopathies: an overview. *Epilepsy Res Treat*, 2012, 403592.
71. Pavone, P., Striano, P., Falsaperla, R., Pavone, L., & Ruggieri, M. (2014). Infantile spasms syndrome, West syndrome and related phenotypes: what we know in 2013. *Brain Dev*, 36(9), 739-751.
72. Nabbout, R., & Dulac, O. (2003). Epileptic encephalopathies: a brief overview. *J Clin Neurophysiol*, 20(6), 393-397.
73. Widjaja, E., Go, C., McCoy, B., & Snead, O. C. (2015). Neurodevelopmental outcome of infantile spasms: A systematic review and meta-analysis. *Epilepsy Res*, 109, 155-162.
74. Schoenberg, M. R., Werz, M. A., & Drane, D. L. (2011). Epilepsy and seizures *The Little Black Book of Neuropsychology* (pp. 423-520): Springer.
75. Kivity, S., Lerman, P., Ariel, R., Danziger, Y., Mimouni, M., & Shinnar, S. (2004). Long-term cognitive outcomes of a cohort of children with cryptogenic infantile spasms treated with high-dose adrenocorticotrophic hormone. *Epilepsia*, 45(3), 255-262.
76. Guzzetta, F. (2006). Cognitive and behavioral outcome in West syndrome. *Epilepsia*, 47 Suppl 2, 49-52.
77. Bourgeois, B. F., Douglass, L. M., & Sankar, R. (2014). Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach to differential diagnosis. *Epilepsia*, 55 Suppl 4, 4-9.
78. Rantala, H., & Putkonen, T. (1999). Occurrence, Outcome, and Prognostic Factors of Infantile Spasms and Lennox-Gastaut Syndrome. *Epilepsia*, 40(3), 286-289.
79. Arzimanoglou, A., French, J., Blume, W. T., Cross, J. H., Ernst, J. P., Feucht, M., et al. (2009). Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach on diagnosis, assessment, management, and trial methodology. *Lancet Neurol*, 8(1), 82-93.
80. Widdess-Walsh, P., Dlugos, D., Fahlstrom, R., Joshi, S., Shellhaas, R., Boro, A., et al. (2013). Lennox-Gastaut syndrome of unknown cause: phenotypic characteristics of patients in the Epilepsy Phenome/Genome Project. *Epilepsia*, 54(11), 1898-1904.

81. Autry, A. R., Trevathan, E., Van Naarden Braun, K., & Yeargin-Allsopp, M. (2010). Increased risk of death among children with Lennox-Gastaut syndrome and infantile spasms. *J Child Neurol*, 25(4), 441-447.
82. Kim, H. J., Kim, H. D., Lee, J. S., Heo, K., Kim, D. S., & Kang, H. C. (2015). Long-term prognosis of patients with Lennox--Gastaut syndrome in recent decades. *Epilepsy Res*, 110, 10-19.
83. Herranz, J. L., Casas-Fernández, C., Campistol, J., Campos-Castelló, J., Rufo-Campos, M., Torres-Falcón, A., et al. (2010). [Lennox-Gastaut syndrome in Spain: a descriptive retrospective epidemiological study]. *Rev Neurol*, 50(12), 711-717.
84. Fernández, I. S., Chapman, K. E., Peters, J. M., Kothare, S. V., Nordli, D. R., Jensen, F. E., et al. (2013). The tower of Babel: survey on concepts and terminology in electrical status epilepticus in sleep and continuous spikes and waves during sleep in North America. *Epilepsia*, 54(4), 741-750.
85. Loddenkemper, T., Fernández, I. S., & Peters, J. M. (2011). Continuous spike and waves during sleep and electrical status epilepticus in sleep. *Journal of Clinical Neurophysiology*, 28(2), 154-164.
86. Singhal, N. S., & Sullivan, J. E. (2014). Continuous Spike-Wave during Slow Wave Sleep and Related Conditions. *ISRN Neurol*, 2014, 619079.
87. Yuan, Q., Li, F., & Zhong, H. (2015). Early diagnosis, treatment and prognosis of epilepsy with continuous spikes and waves during slow sleep. *Int J Clin Exp Med*, 8(3), 4052-4058.
88. Liukkonen, E., Kantola-Sorsa, E., Paetau, R., Gaily, E., Peltola, M., & Granström, M. L. (2010). Long-term outcome of 32 children with encephalopathy with status epilepticus during sleep, or ESES syndrome. *Epilepsia*, 51(10), 2023-2032.
89. Fortini, S., Corredera, L., Pastrana, A. L., Reyes, G., Fasulo, L., & Caraballo, R. H. (2013). Encephalopathy with hemi-status epilepticus during sleep or hemi-continuous spikes and waves during slow sleep syndrome: A study of 21 patients. *Seizure*, 22(7), 565-571.
90. Van Hirtum-Das, M., Licht, E. A., Koh, S., Wu, J. Y., Shields, W. D., & Sankar, R. (2006). Children with ESES: variability in the syndrome. *Epilepsy Res*, 70 Suppl 1, S248-258.

91. Kramer, U., Sagi, L., Goldberg-Stern, H., Zelnik, N., Nissenkorn, A., & Ben-Zeev, B. (2009). Clinical spectrum and medical treatment of children with electrical status epilepticus in sleep (ESES). *Epilepsia*, 50(6), 1517-1524.
92. Caraballo, R. H., Fortini, S., Flesler, S., Pasteris, M. C., Caramuta, L., & Portuondo, E. (2015). Encephalopathy with status epilepticus during sleep: unusual EEG patterns. *Seizure*, 25, 117-125.
93. Scholtes, F. B., Hendriks, M. P., & Renier, W. O. (2005). Cognitive deterioration and electrical status epilepticus during slow sleep. *Epilepsy Behav*, 6(2), 167-173.
94. Pera, M. C., Brazzo, D., Altieri, N., Balottin, U., & Veggiotti, P. (2013). Long-term evolution of neuropsychological competences in encephalopathy with status epilepticus during sleep: a variable prognosis. *Epilepsia*, 54 Suppl 7, 77-85.
95. Fournier-Del Castillo, C., García-Fernández, M., Pérez-Jiménez, M. A., Ugalde-Canitrot, A., Álvarez-Linera, J., Ruiz-Falcó, M. L., Villarejo-Ortega, F. (2013). Encephalopathy with electrical status epilepticus during slow sleep: cognitive and executive improvement after epilepsy surgery. *Seizure*. 23 (3), 240-243.
96. Kaga, M., Inagaki, M., & Ohta, R. (2014). Epidemiological study of Landau-Kleffner syndrome (LKS) in Japan. *Brain Dev*, 36(4), 284-286.
97. Cockerell, I., Bølling, G., & Nakken, K. O. (2011). Landau-Kleffner syndrome in Norway: long-term prognosis and experiences with the health services and educational systems. *Epilepsy Behav*, 21(2), 153-159.
98. Engel, J. (2006). Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia*, 47(9), 1558-1568.
99. Hirsch, E., Valenti, M. P., Rudolf, G., Seegmuller, C., de Saint Martin, A., Maquet, P., et al. (2006). Landau-Kleffner syndrome is not an eponymic badge of ignorance. *Epilepsy Res*, 70 Suppl 1, S239-247.
100. Hughes, J. R. (2010). Benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes (BECTS): to treat or not to treat, that is the question. *Epilepsy Behav*, 19(3), 197-203.
101. Stefanatos, G. (2011). Changing perspectives on Landau-Kleffner syndrome. *Clin Neuropsychol*, 25(6), 963-988.
102. Lee, G. P. (2010). *Neuropsychology of epilepsy and epilepsy surgery*: Oxford University Press.
103. Gataullina, S., Dulac, O., & Bulteau, C. (2015). Temporal lobe epilepsy in infants and children. *Revue neurologique*, 171(3), 252-258.

104. Lv, R. J., Sun, Z. R., Cui, T., & Shao, X. Q. (2014). Seizure semiology and electroencephalography in young children with lesional temporal lobe epilepsy. *Seizure*, 23(2), 155-157.
105. Mankinen, K., Harila, M. J., Rytty, S. I., Pokka, T. M., & Rantala, H. M. (2014). Neuropsychological performance in children with temporal lobe epilepsy having normal MRI findings. *Eur J Paediatr Neurol*, 18(1), 60-65.
106. Rzezak, P., Valente, K. D., & Duchowny, M. S. (2014). Temporal lobe epilepsy in children: executive and mnemonic impairments. *Epilepsy Behav*, 31, 117-122.
107. Braakman, H. M., Vaessen, M. J., Hofman, P. A., Debeij-van Hall, M. H., Backes, W. H., Vles, J. S., et al. (2011). Cognitive and behavioral complications of frontal lobe epilepsy in children: a review of the literature. *Epilepsia*, 52(5), 849-856.
108. Lee, I. C., Chen, Y. J., Lee, H. S., & Li, S. Y. (2014). Prognostic factors for outcome in pediatric probable lesional frontal lobe epilepsy with an unknown cause (cryptogenic). *J Child Neurol*, 29(12), 1660-1663.
109. Luton, L. M., Burns, T. G., & DeFilippis, N. (2010). Frontal lobe epilepsy in children and adolescents: a preliminary neuropsychological assessment of executive function. *Arch Clin Neuropsychol*, 25(8), 762-770.
110. Matricardi, S., Deleo, F., Ragona, F., Rinaldi, V. E., Pelliccia, S., Coppola, G., et al. (2016). Neuropsychological profiles and outcomes in children with new onset frontal lobe epilepsy. *Epilepsy Behav*, 55, 79-83.
111. Zhang, D. Q., Li, F. H., Zhu, X. B., & Sun, R. P. (2014). Clinical observations on attention-deficit hyperactivity disorder (ADHD) in children with frontal lobe epilepsy. *J Child Neurol*, 29(1), 54-57.
112. Fogarasi, A., Boesebeck, F., & Tuxhorn, I. (2003). A detailed analysis of symptomatic posterior cortex seizure semiology in children younger than seven years. *Epilepsia*, 44(1), 89-96.
113. Kim, D. W., Lee, S. K., Yun, C. H., Kim, K. K., Lee, D. S., Chung, C. K., et al. (2004). Parietal lobe epilepsy: the semiology, yield of diagnostic workup, and surgical outcome. *Epilepsia*, 45(6), 641-649.
114. Ristić, A. J., Alexopoulos, A. V., So, N., Wong, C., & Najm, I. M. (2012). Parietal lobe epilepsy: the great imitator among focal epilepsies. *Epileptic Disord*, 14(1), 22-31.

115. Gleissner, U., Kuczaty, S., Clusmann, H., Elger, C. E., & Helmstaedter, C. (2008). Neuropsychological results in pediatric patients with epilepsy surgery in the parietal cortex. *Epilepsia*, *49*(4), 700-704.
116. Colonnelli, M. C., Cross, J. H., Davies, S., D'Argenzio, L., Scott, R. C., Pickles, A., et al. (2012). Psychopathology in children before and after surgery for extratemporal lobe epilepsy. *Dev Med Child Neurol*, *54*(6), 521-526.
117. Lassonde, M., Sauerwein, H. C., Jambaqué, I., Smith, M. L., & Helmstaedter, C. (2000). Neuropsychology of childhood epilepsy: pre- and postsurgical assessment. *Epileptic Disord*, *2*(1), 3-13.
118. Sinclair, D. B., Wheatley, M., Snyder, T., Gross, D., & Ahmed, N. (2005). Posterior resection for childhood epilepsy. *Pediatr Neurol*, *32*(4), 257-263.
119. Brancati, C., Barba, C., Metitieri, T., Melani, F., Pellacani, S., Viggiano, M. P., et al. (2012). Impaired object identification in idiopathic childhood occipital epilepsy. *Epilepsia*, *53*(4), 686-694.
120. Polat, M., Gokben, S., Tosun, A., Serdaroglu, G., & Tekgul, H. (2012). Neurocognitive evaluation in children with occipital lobe epilepsy. *Seizure*, *21*(4), 241-244.
121. Gülgönen, S., Demirbilek, V., Korkmaz, B., Dervent, A., & Townes, B. D. (2000). Neuropsychological functions in idiopathic occipital lobe epilepsy. *Epilepsia*, *41*(4), 405-411.
122. Battaglia, D., Chieffo, D., Tamburrini, G., Lettori, D., Losito, E., Leo, G., et al. (2012). Posterior resection for childhood lesional epilepsy: neuropsychological evolution. *Epilepsy Behav*, *23*(2), 131-137.

TRASTORNOS DEL ESPECTRO AUTISTA

Iñigo Segués Merino

Cognitiva Unidad de Memoria Donostia (San Sebastián, País Vasco)

HISTORIA DEL AUTISMO

El término autismo fue aparentemente utilizado por primera vez en una investigación de Eugen Bleuler¹ para caracterizar la desconexión social, el aislamiento y los déficits de interacción social que observó en pacientes adultos con esquizofrenia. Más tarde, Leo Kanner, un psiquiatra infantil, en la Universidad John Hopkins, dio la primera descripción concreta y caracterización del síndrome que ahora denominamos trastorno del espectro autista. Al hacerlo, Kanner, diferenció esta enfermedad de la esquizofrenia infantil, con la que era más habitualmente confundida. En su primer trabajo, Kanner se refirió a este conjunto de síntomas como “autismo infantil temprano”. Describió de forma detallada las características clínicas de 11 niños con autismo que había observado durante varios años. El núcleo de la descripción de Kanner del autismo infantil temprano incluía déficits sociales (por ejemplo: soledad extrema reflejada en el aislamiento social, falta de intereses sociales, falta de interés en otras personas como algo diferente de otros objetos del entorno, etc.) anormalidades en la comunicación y el lenguaje (por ejemplo: 3 de sus 11 casos no hablaban, mientras que los que si lo hacían mostraron ecolalias, literalidad extrema e inversiones de los pronombres); una extrema necesidad de la similaridad o uniformidad (por ejemplo: exigiendo que los detalles del entorno familiar no varíen, adherencia rígida a las rutinas, llegando a altos niveles de ansiedad

si una rutina se altera o interrumpe, etc.). Todos sus casos mostraron signos del trastorno antes de los 3 años de edad y Kanner creía que esta condición se presentaba desde el nacimiento².

Entre las observaciones que realizó Kanner, 2 han sido repetidamente criticadas. La primera es que Kanner sugirió que los niños con esta condición no sufrían de déficits cognitivos generales. Aunque es posible que en la muestra de Kanner la mayoría poseyesen un alto funcionamiento, actualmente el 70% de los niños con trastorno del espectro autista presentan retraso mental comórbido³.

La segunda crítica se basa en las consecuencias históricas de la descripción de Kanner de los padres de los niños con autismo. El se refirió a los padres utilizando palabras como altamente inteligentes, bien educados, obsesivos, perfeccionistas, fríos, formales y que mostraban un limitado interés por las personas².

En consecuencia, las descripciones de Kanner de las tendencias obsesivas, frías y formales de estos padres fueron recogidas por psicoanalistas y otros pensadores psicogénicos que hipotetizaron que las raíces del trastorno del espectro autista se basaban en las experiencias de la primera infancia dentro de la familia. Según la visión muy extendida en las décadas siguientes de la visión psicoanalítica, el autismo sucedía como una respuesta defensiva en los niños a la privación emocional resultante de un estilo parental distante y frío. La concepción psicogénica se popularizó con el libro de Bruno Bettelheim “La fortaleza vacía: autismo infantil y el nacimiento del Self”. Se creía que la falta de estimulación emocional temprana dañaba el desarrollo del sistema nervioso del niño, llevando a déficits en el desarrollo de la personalidad y del funcionamiento intelectual. Bettelheim hipotetizó que el tratamiento apropiado consistía en separar a los niños del entorno familiar dañino y la exposición del niño a un entorno institucional emocionalmente nutrido que permitiría a los niños a renunciar a su estilo de afrontamiento autístico o estrategias defensivas y avanzar en su desarrollo. Este modelo psicogénico es actualmente fuertemente criticado por intensificar de forma innecesaria e injusta la culpa de los padres⁴.

Historicamente, el libro de Rimland⁵ “Autismo infantil: El trastorno y sus implicaciones para una teoría neuronal de la conducta” es visto como el punto de inflexión de la presentación de evidencias del origen biológico del autismo. Hoy en día existe fuerte evidencia empírica de la base genética del autismo, relacionada con anomalías en el neurodesarrollo⁶ que subyacen a los síntomas del autismo, y las asociaciones que existen entre los síntomas del autismo y otras condiciones médicas con una base genética o neurológica⁷.

DEFINICIÓN

Hasta hace relativamente poco, en el DSM-IV, los trastornos generalizados del desarrollo (TGD), en inglés “*pervasive developmental disorders*” (PDDs) o trastornos del espectro autista (TEA), en inglés “*autism spectrum disorder*” (ASD) abarcaban 5 subtipos: el trastorno autista, el síndrome de Rett, el trastorno desintegrativo infantil, el síndrome de Asperger y el trastorno generalizado del desarrollo no especificado (TGD-NE)⁸. La OMS⁹ sigue manteniendo una clasificación parecida a la que se encontraba en el DSM-IV, en la que dentro de una categoría general de trastornos generalizados del desarrollo, se siguen encontrando varias subcategorías. Sin embargo, en el actual DSM-V estas subcategorías han desaparecido para englobarlas dentro de una única, denominada trastornos del espectro autista. En este capítulo se ha decidido seguir la clasificación de esta última¹⁰.

En esta nueva clasificación los trastornos del espectro autista engloban 4 de las 5 subcategorías que se encontraban dentro de los trastornos generalizados del desarrollo. Sin embargo, en esta nueva clasificación el síndrome de Rett se queda fuera de la categoría de los trastornos del espectro autista¹⁰.

En las primeras fases del síndrome de Rett se pueden observar problemas en las interacciones sociales (frecuentemente entre el primer y el cuarto año de edad); es por ello, que una considerable proporción de mujeres afectadas puede parecer mostrar síntomas que cumplen con los criterios diagnósticos para el diagnóstico del espectro autista. Sin embargo, tras este periodo, la mayoría de las personas con síndrome de Rett mejoran en sus habilidades comunicativas sociales, y en consecuencia, las características del autismo ya no es un área de preocupación. Es por ello, que el trastorno del espectro autista debe ser considerado sólo cuando se cumplen todos los criterios diagnósticos¹⁰.

Dentro de esta clasificación también se debe especificar, en primer lugar, si:

- Se acompaña o no de deterioro intelectual (utilizando también pruebas no verbales sin límite de tiempo para valorar las fortalezas potenciales de los individuos con lenguaje limitado).
- Se acompaña o no de deterioro del lenguaje.
- Se encuentra asociado con una condición médica o genética conocida o factor ambiental.

- Se encuentra asociado con otro trastorno del neurodesarrollo, mental o comportamental.
- Con catatonía.

En segundo lugar, también es necesario especificar la gravedad del trastorno de la sintomatología actual, con el reconocimiento de que la gravedad puede variar según el contexto y el tiempo. La gravedad de las dificultades de la comunicación social y de los comportamientos repetitivos y restrictivos, son los 2 ejes cardinales del trastorno y deben ser evaluados por separado, con 3 niveles distintos de gravedad para cada eje¹⁰ (Ver [Tabla 10-1](#)).

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL DSM-V¹⁰

A. Déficit persistentes en la comunicación social y la interacción social en múltiples contextos, que se haya dado en la actualidad o a lo largo de su historia, que se muestra en:

1. Déficit en la reciprocidad social y emocional, que abarcan, desde un enfoque social anormal y fallos en las interacciones en la conversación; hasta una limitación de intereses, emociones, o sentimientos compartidos; o fracaso en el inicio o la respuesta a las interacciones sociales.
2. Déficit en la conducta comunicativa no verbal utilizada para las interacciones sociales, que abarcan, desde una comunicación verbal y no verbal mal integrada; hasta anomalías en el contacto visual y lenguaje corporal o déficit en la comprensión y uso de gestos; falta total de expresiones faciales y comunicación no verbal.
3. Déficit en el desarrollo, mantenimiento y comprensión de las relaciones, que abarcan, por ejemplo, desde dificultades en el ajuste del comportamiento a distintos contextos sociales, hasta dificultades en el juego imaginativo compartido o en hacer amigos; hasta ausencia de interés en los iguales.

La gravedad se basa en las deficiencias en la comunicación social y en los patrones de comportamiento restringidos y/o repetitivos

B. Patrones restringidos y/o repetitivos de comportamiento, intereses o actividades que se haya dado en la actualidad o a lo largo de la historia, que se muestra en al menos dos de las siguientes:

1. Movimientos motores, uso de objetos o habla repetitiva o estereotipada (Por ejemplo: estereotipias motoras simples, formar filas con los juguetes o dar vueltas a los objetos, ecolalias).
 2. Insistencia en que todo sea igual, adherencia inflexible a las rutinas o patrones de comportamiento verbal o no verbal ritualizados (Por ejemplo: angustia extrema a pequeños cambios, dificultades con las transiciones, patrones de pensamiento rígidos, rituales de saludos, necesitan realizar el mismo itinerario o recorrido o comer la misma comida todos los días).
 3. Intereses altamente restringidos y obsesivos que son anormales en intensidad o concentración (Por ejemplo: fuerte fijación o preocupación por objetos insólitos, intereses excesivamente circunscritos o perseverativos).
 4. Hiper- o hiporreactividad a información sensorial o interés inusual en aspectos sensoriales del entorno (por ejemplo, indiferencia aparente al dolor o temperatura, respuesta adversa u hostil a sonidos o texturas específicas, tendencia excesiva a oler y a tocar objetos o fascinación visual con luces o movimiento).
- C. Los síntomas deben estar presentes en el periodo de desarrollo temprano (pero puede no manifestarse completamente hasta que las demandas sociales exceden las capacidades limitadas o pueden estar enmascaradas por estrategias aprendidas posteriormente).
- D. Los síntomas causan un deterioro clínicamente significativo en las áreas social, ocupacional u otras áreas importantes del funcionamiento actual.
- E. Estas alteraciones no se explican mejor por una discapacidad intelectual (Trastornos del desarrollo intelectual) o retraso del desarrollo global. La discapacidad intelectual y el trastorno del espectro autista frecuentemente co-ocurren; para hacer el diagnóstico de comorbilidad del trastorno del espectro autista y la discapacidad intelectual, la comunicación social debe estar por debajo de lo esperado para su nivel de desarrollo general.

Niveles de gravedad para el trastorno del espectro autista		
Nivel de gravedad	Comunicación social	Comportamiento restringido y repetitivo
<p>Nivel 3</p> <p>Requieren de un apoyo muy importante</p>	<p>Los déficits graves en las habilidades de comunicación verbal y no verbal causan deterioros graves en el funcionamiento, iniciativa muy limitada de interacciones sociales, y respuestas mínimas a las propuestas sociales de otros. Por ejemplo, una persona con pocas palabras de habla inteligible que rara vez inicia la interacción, él o ella solamente realiza algunas aproximaciones inusuales para satisfacer sus necesidades, responde únicamente a aproximaciones sociales muy directas.</p>	<p>Comportamiento inflexible, extrema dificultad para afrontar cambios, o otros comportamientos repetitivos/restringidos interfieren fuertemente con el funcionamiento en todas las esferas. Gran angustia/dificultad en el cambio de foco o acción.</p>
<p>Nivel 2</p> <p>Requieren de un apoyo sustancial</p>	<p>Déficits marcados en habilidades comunicativas sociales tanto a nivel verbal como no verbal, deficiencias sociales evidentes incluso con apoyos, iniciativa reducida de las interacciones sociales, y respuestas escasas o extrañas a las propuestas de los otros. Por ejemplo, una persona que utiliza oraciones simples, cuya interacción se limita a intereses especiales muy restringidos, y que tiene una marcada extraña comunicación no verbal.</p>	<p>Comportamiento inflexible, dificultad en el afrontamiento al cambio, u otros comportamientos repetitivos/restringidos aparecen con la frecuencia suficiente para ser evidentes para el observador e interfieren en el funcionamiento en una variedad de contextos. Angustia y/o dificultad en el cambio de foco o acción.</p>
<p>Nivel 1</p> <p>Requieren apoyo</p>	<p>Sin apoyos adicionales, los déficits en la comunicación social causan deficiencias perceptibles. Dificultad de iniciativa de interacciones sociales, y claros ejemplos de respuestas atípicas o sin éxito a las proposiciones sociales de otros. Pueden parecer que tienen un interés disminuido en las interacciones sociales. Por ejemplo, una persona que es capaz de hablar con frases completas y que se ajusta en la comunicación pero que tienen problemas para mantener la fluidez de una conversación que requiera un intercambio de ideas, sus intentos de hacer amigos son extraños y frecuentemente fracasan.</p>	<p>El comportamiento inflexible causa una interferencia significativa en el funcionamiento en uno o más contextos. Dificultad en el cambio entre actividades. Los problemas en la organización y planificación impiden la independencia.</p>

Tabla 10-1. Niveles de gravedad del Trastorno del Espectro Autista¹⁰.

CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS QUE APOYAN EL DIAGNÓSTICO

El funcionamiento cognitivo de los individuos con TEA abarca un amplio rango, desde retraso mental profundo hasta una inteligencia superior¹¹. A pesar de que los individuos con TEA pueden mostrar altas capacidades, un gran porcentaje de aquellos diagnosticados con autismo presentan deterioro cognitivo¹². Incluso aquellos con inteligencia media o alta poseen un perfil de habilidades irregular. La diferencia entre las capacidades intelectuales y las habilidades de adaptación funcional es a menudo amplia¹⁰.

Del mismo modo, muchos individuos presentan también deterioro del lenguaje (por ejemplo, lentitud al hablar, la comprensión del lenguaje puede ser inferior a la producción)¹⁰. Característica que para el DSM-IV era clave y a la vez una característica distintiva entre el trastorno autista y el síndrome de Asperger, ya que estos últimos no mostraban un retraso o desvío clínicamente significativo en la adquisición del lenguaje⁸.

Existen algunas indicaciones de dificultad en la imitación de movimientos motores. Las anomalías o motores y de movimiento se han identificado en la infancia en videos caseros en algunos casos, pero esto es más notable en aquellos niños que además del autismo presentan retrasos en el desarrollo¹³. Entre ellos se incluyen una marcha extraña, torpeza, flexión de rodilla, postura y otros signos motores anormales (por ejemplo, andar de puntillas)^{10,14}. Algunos individuos desarrollan un comportamiento motor como catatónico (enlentecimiento y bloqueos o congelaciones en mitad de la acción), pero estos no son frecuentemente de la misma magnitud que un episodio catatónico. De todas formas, es posible que los individuos con trastorno del espectro autista experimenten un marcado deterioro en síntomas motores y muestren un episodio catatónico completo con síntomas como el mutismo, adoptar posicionamientos extraños mantenidos o poner muecas. El periodo de riesgo de una catatonía comórbida parece ser mayor en la adolescencia¹⁰.

Las autolesiones (por ejemplo: golpearse la cabeza o morderse las muñecas) pueden suceder, y los comportamientos disruptivos/desafiantes son más comunes en niños y adolescentes con trastorno del espectro autista que con otros trastornos. Los adolescentes y adultos con trastorno del espectro autista son propensos a la ansiedad y a la depresión¹⁰. Además, existe una alta tasa de co-ocurrencia con la epilepsia y trastornos de la atención, incluyendo el TDA, así como otros trastornos externalizantes¹⁵. También se han encontrado

similitudes y solapamientos con el síndrome de Tourette, particularmente en lo que se refiere a la ecolalia, las perseveraciones y los movimientos estereotipados¹⁶.

Además de características relacionadas como la hipersensibilidad a los sonidos, estimulación táctil o olores¹⁰.

PREVALENCIA E INCIDENCIA

Los casos de TEA en los años 60 tuvieron un rango de prevalencia estimada de 4 a 5 casos por cada 10.000 nacimientos; con cambios en el criterio diagnóstico y con el aumento de la conciencia del TEA, la incidencia para todo el espectro en el año 2005 fue de entre 1 y 2 casos por cada 1.000 nacimientos y la prevalencia de entre 4 y 6 por cada 1.000 individuos¹⁷.

Según el DSM-V, se estima que la frecuencia del trastorno del espectro autista es del 1% en la población general, con estimaciones similares en muestras tanto de niños como de adultos y es diagnosticado 4 veces más en hombres que en mujeres¹⁰.

Según el Centro Nacional de estadística de la salud de EE.UU. la prevalencia del TEA en 2014 fue de 2,24%, un incremento significativo frente a la prevalencia observada entre los años 2011 a 2013 que era de solamente el 1,25% de la población general¹⁸ (Ver [Ilustración 10-1](#)).

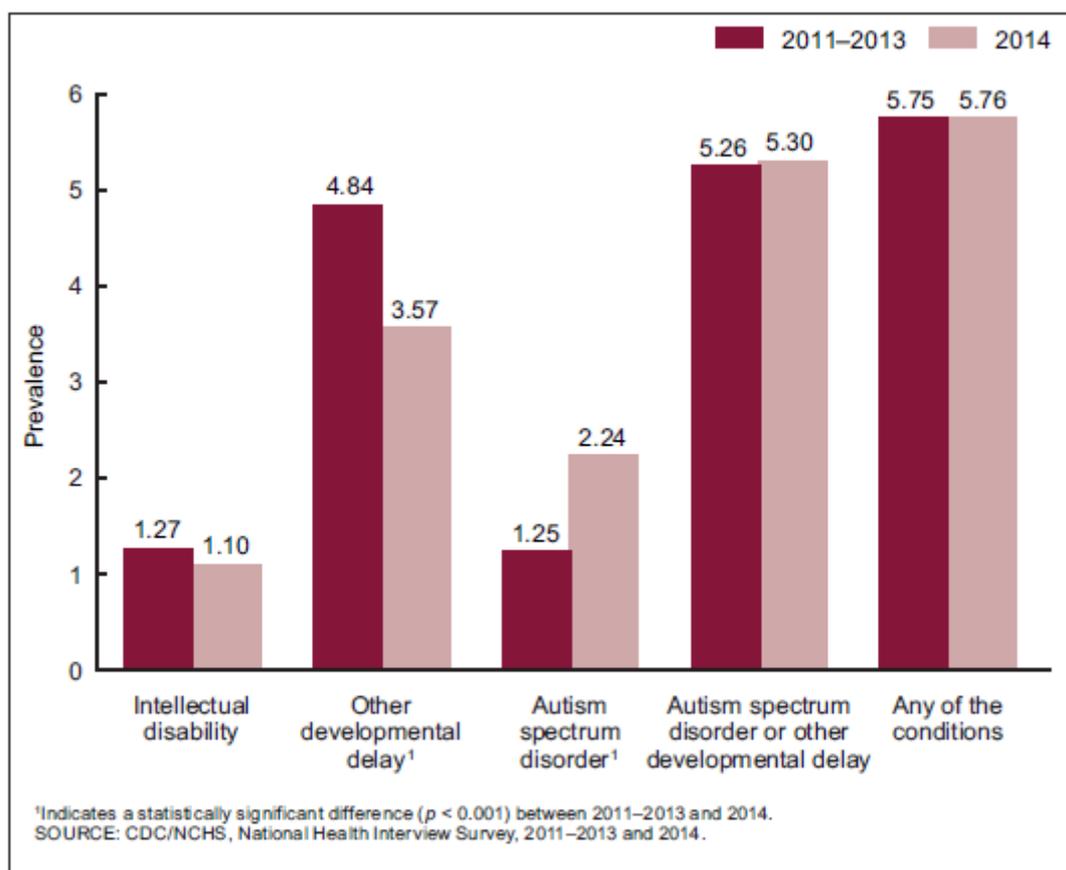


Ilustración 10-1. Prevalencia estimada de los niños con TEA en Estados Unidos (2011-2013 y 2014)¹⁸

Por estas diferencias en las tasas, existe una percepción de que la incidencia de los TEA va en aumento. Otros, sin embargo, defienden que los incrementos en las tasas de prevalencia no reflejan necesariamente incrementos en las tasas de incidencia de los TEA pero lo más probable es que sean el resultado de variables perturbadoras que estén influyendo, como el incremento de la conciencia de los TEA, las mejoras en la detección e identificación precoz de los TEA, incrementos en la disponibilidad de servicios para las personas con TEA y fallas en la metodología de algunos estudios epidemiológicos^{3, 10}.

ETIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO

Con la excepción del síndrome de Rett (anteriormente incluido dentro de los Trastornos generalizados del desarrollo), que está directamente asociado con mutaciones en el gen “*methyl-CpG*” vinculado a la proteína 2 (MeCP2), la etiología del autismo sigue siendo desconocida¹⁹.

Como se describió en el apartado de historia del autismo, cuando éste fue descrito por primera vez, se hicieron atribuciones del estilo de crianza como factor causal². Sin embargo, actualmente, es reconocido, que existe una base biológica y una heterogeneidad significativa entre los individuos con autismo; del mismo modo la severidad también varía. Estas diferencias apoyan la idea del trastorno dentro de un espectro. Se ha sugerido que es necesaria una consideración de influencias genéticas, epigenéticas y ambientales²⁰.

Influencias ambientales

Entre los factores ambientales de riesgo que se pueden encontrar, se cree que en algunos casos el autismo es debido a una ruptura del desarrollo cerebral normal (por ejemplo: infecciones virales prenatales o sangrados a mediados del trimestre). Durante el brote de rubéola de 1964, entre el 8 y el 13% de los niños nacidos desarrollaron autismo junto con otros problemas asociados con el síndrome de rubéola congénita^{19, 21}.

La exposición a la talidomida, un fármaco actualmente utilizado para el tratamiento del mieloma múltiple y contra complicaciones relacionadas con la lepra²². El estudio de Stromland y colaboradores²³ sugería una prevalencia de entre el 4% y el 5% de trastorno del espectro autista relacionado con exposición a talidomida, aunque parezca un porcentaje bajo, es 50 veces mayor que la prevalencia de la población general en el momento del estudio.

El ácido valproico se utiliza en el tratamiento de las convulsiones, el trastorno maniaco y bipolar y para las migrañas²⁴. El ácido valproico de hecho, se ha utilizado con éxito para crear un modelo animal de autismo en roedores, en el que los roedores que fueron expuestos a ácido valproico en el 12,5 día de gestación mostraron una serie de similitudes a nivel comportamental y neuroanatómico a los casos con autismo humano²⁵.

Del mismo modo, una diversidad de factores de riesgo no específicos, la edad avanzada de los padres, el bajo peso al nacer, puede contribuir al riesgo del trastorno del espectro autista¹⁰.

Influencias genéticas y epigenéticas

Las estimaciones de heredabilidad del trastorno del espectro autista oscilan entre el 37% a más del 90%¹⁰ y entre gemelos monocigóticos, existe una tasa de concordancia de entre el 82% y el 92%²⁶.

No se ha descubierto aún ningún marcador biológico o clínico único para el autismo, tampoco se ha encontrado ningún gen que sea responsable de su expresión²⁷. Cuando la

etiología es genética, se cree que el TEA es debido a mutaciones en los genes que controlan el desarrollo cerebral¹⁹

Actualmente, hasta el 15% de los casos de trastorno del espectro autista parece estar asociado con una mutación genética conocida, sin embargo, incluso cuando un trastorno del espectro autista está relacionado con una mutación genética conocida, no parece ser totalmente penetrante¹⁰.

. Se cree que el TEA es poligenético¹⁰, con un máximo de 5 a 20 genes implicados¹⁹; la base poligenética del TEA puede explicar las variaciones entre los TEA. Además, otros han identificado mutaciones genéticas que forman variantes “no sindrómicas” o “sindrómicas”. Finalmente, algunos genes se han identificado como “genes de vulnerabilidad” con riesgo aumentado potencial, pero no están asociados directamente con el TEA como tal²⁸.

Además, la expresión fenotípica del trastorno varía ampliamente, incluso en los gemelos monocigóticos, sugiriendo una combinación de factores genéticos y ambientales²⁹. Las teorías de predisposición orgánica del autismo proponen que la predisposición genética vuelve al individuo vulnerable; sin embargo, es la interacción de la vulnerabilidad del individuo con estresores ambientales y psicosociales específicos lo que provoca el trastorno²⁸.

TEORÍAS GENÉTICAS DEL AUTISMO

Actualmente, existen al menos 4 teorías que intentan explicar el neurodesarrollo del autismo desde una perspectiva genética. Estas incluyen: las mutaciones espontáneas, la migración neuronal, deficiencias sinápticas y el desequilibrio entre la excitación e inhibición neuronal.

La primera teoría de mutaciones espontáneas, se basa en la observación de que las mutaciones espontáneas son 10 veces más frecuentes en los casos de autismo esporádico si se comparan con los controles³⁰. Estas mutaciones pueden surgir en cualquier número de diferentes genes, de los cuales solo algunos están relacionados con el autismo. La teoría, como es postulada en el modelo matemático de Zhao et al.³¹, predice que cuando la mutación se produce inicialmente, algunos que la tienen se verán significativamente afectados, mientras que otros pueden ser parcialmente afectados o no afectados en absoluto. En la mayoría de los casos, los descendientes varones se verán más afectados de forma significativa a desarrollar TEA, mientras que las mujeres tienen más probabilidades de no estar afectadas y actuar como portadoras. En la segunda generación, los descendientes de los portadores se encuentran en

alto riesgo de desarrollar TEA, con un 50% de heredar el genotipo. Este porcentaje coincide más o menos con las tasas de autismo en los varones en las familias con alto riesgo de autismo. Algunos de los descendientes de la segunda generación que se encuentran menos afectados, todavía pueden llevar la mutación. En consecuencia, sus descendientes, tienen un riesgo significativamente mayor de desarrollar autismo. El modelo matemático ha demostrado encajar bien tres grandes conjuntos de datos relacionados con el autismo. También explica la diferencia de tasas de mutaciones espontáneas observadas en familias con múltiples niños con autismo en contra de familias que solo tienen un hijo con autismo. Los datos generales sugieren que las mutaciones espontáneas representan la mayoría de casos de autismo, mientras que un grupo significativo representa las generaciones que siguieron a la aparición de la mutación que se encuentran ahora en un riesgo considerablemente mayor de desarrollar el trastorno³¹.

La segunda teoría, sugiere que las dificultades de la migración neuronal durante el desarrollo, pueden dar lugar a diferencias en la estructura cerebral y a conexiones neuronales problemáticas responsables de los síntomas en algunos casos de autismo. Las mutaciones en el “gen reelin” (RELN) son más relevantes para esta teoría, ya que el reelin ayuda a regular procesos de migración y posicionamiento en el desarrollo del cerebro. Sin embargo, es posible que mutaciones en otros genes que regulan la expresión del RELN o mutaciones en otros genes que están involucrados en la migración neuronal provoquen el mismo resultado. Es por ello, que una mutación en el RELN represente un punto de partida de una vía de aparición del autismo³².

La tercera teoría propone que se produce una ruptura en uno o más de los procesos que regulan la formación de sinapsis neuronal, el desarrollo y o el mantenimiento. Estos problemas sinápticos llevan a anomalías en la comunicación entre neuronas y en consecuencia, a la comunicación anormal dentro y entre diferentes áreas del cerebro³³.

La cuarta teoría postula que el autismo es el resultado, en parte, de la adaptación del desarrollo cerebral a los cambios anormales en la proporción de excitación e inhibición dentro y entre diferentes regiones cerebrales³⁴. Esta teoría es apoyada por las observaciones de la actividad anormal del glutamato en el autismo, así como la alta tasa de epilepsia y anomalías en el EEG observadas en los individuos con TEA³⁵.

La cohesión de los 4 modelos es posible que encajen, de manera en la que las mutaciones espontáneas relacionadas con la migración neuronal o el funcionamiento sináptico puedan llevar a una proporción anormal de excitación e inhibición neuronal.

PERSPECTIVAS TEÓRICAS

Se han propuesto 3 grandes modelos teóricos que pueden explicar el Trastorno del Espectro Autista.

En los años 80, un grupo de psicólogos de la universidad de Londres comenzaron a reflexionar sobre el autismo, al observar que las personas con autismo podían procesar la información del mundo físico relativamente normal, y sin embargo tenían grandes dificultades en el procesamiento de información del mundo social³⁶. Por ello, propusieron que los individuos con TEA tienen un déficit específico en la Teoría de la mente, la mentalización o la teoría meta-representacional, que es la habilidad de identificar y atribuir estados mentales, así como creencias, deseos y sentimientos³⁷, de tal manera que no pueden predecir los comportamientos de los otros (o presuponer cómo o qué otros pueden pensar o sentir). Se cree que la Teoría de la mente consiste en más que el reconocimiento de emociones sino también una comprensión de que otras personas pueden no compartir el mismo sistema de creencias. Los sustratos neurológicos implicados en la toma de perspectiva incluyen la unión temporo-parietal, el surco temporal superior y la corteza prefrontal medial³⁸.

Esta teoría puede explicar algunos de los síntomas del autismo, como el deterioro en la reciprocidad social, dificultades en la comunicación y una falta de intención de juego, con un único déficit cognitivo. Sin embargo, una de las críticas fundamentales en contra de esta teoría es que no es capaz de explicar las características no sociales de los TEA, como los intereses restringidos, el comportamiento repetitivo y estereotipado y las anomalías sensoriales³⁹.

Conscientes de la incapacidad del modelo ToM para explicar las dificultades no sociales en el TEA, Happé y Frith⁴⁰ propusieron que la cognición del autismo era característica por un estilo de procesamiento centrado en el detalle al que denominaron coherencia central débil. Ellos argumentaron que las personas con TEA tienden a mostrar una relativa ventaja en el procesamiento de las características locales de un estímulo a expensas de un procesamiento global para extraer el significado. En el lenguaje coloquial se podría decir que las personas con autismo tienen dificultad en “ver el bosque por los árboles”.

Este modelo se basa en parte en algunas evidencias que los individuos con TEA rinden mejor en tareas específicas que en tareas complejas, metacognitivas o globales⁴¹. Este descubrimiento también está relacionado con porque ellos pueden retener palabras en un texto en ausencia de su comprensión. No existe una relación neurológica particular con esta teoría aparte de que el déficit es familiar⁴² y puede estar relacionado con la disfunción ejecutiva⁴³. Se ha sugerido que esta coherencia central débil afecta al procesamiento social y está relacionado con las habilidades cognitivo-sociales⁴⁴. Al mismo tiempo, otros han sugerido que la coherencia central puede ocurrir en 2 niveles, el conceptual y el perceptual, y que diferentes individuos con TEA pueden tener una coherencia central débil, en uno, en el otro, o en ambos⁴⁵.

Los TEA también han sido explicados desde una perspectiva de disfunción ejecutiva⁴⁶. La teoría del funcionamiento ejecutivo, consiste en una colección teórica de capacidades mentales que coordinan y manejan otros procesos cognitivos. Entre esta colección se incluye la planificación, la inhibición, la flexibilidad mental, la generatividad, la iniciación y la auto-monitorización y son necesarias para las ejecuciones con un propósito, eficaces y las acciones no rutinarias. Existe evidencia de que las funciones ejecutivas se encuentran deterioradas en los TEA⁴⁷. Sin embargo, los déficits en las funciones ejecutivas no son de ninguna manera específicos de los TEA, ya que se presentan en una gran gama de otras enfermedades. Esto ha llevado a una búsqueda de un perfil de funcionamiento ejecutivo específico de los TEA, con un patrón específico de dificultades y fortalezas, con algunos investigadores argumentando que este perfil es caracterizado por dificultades en la flexibilidad mental (perseveraciones), la planificación y la generatividad (fluencia) con la memoria de trabajo y la inhibición relativamente intactas⁴⁸.

Además, existen evidencias considerables que los individuos con TEA tienen dificultades en el cambio cognitivo⁴⁹. A pesar de que se ha hipotetizado de que existiría una asociación entre los TEA y los resultados en medidas de función ejecutiva, esta conexión solo ha sido parcialmente apoyada⁵⁰.

A pesar de que el modelo de la teoría de la mente, no es capaz de explicar algunas de las dificultades observadas en las personas con TEA. Es el modelo que mejor explica las dificultades sociales, es por ello que es de especial importancia los modelos teóricos que explican la Teoría de la mente.

Teoría de la mente

La “teoría de la mente” (ToM) se refiere a la habilidad de comprender y predecir las conductas, los conocimientos, las intenciones y las creencias de otras personas. El origen del concepto de la ToM es debido a los trabajos de Premack y Woodruff⁵¹ al intentar demostrar como los chimpancés podían comprender la mente humana.

Entre los modelos cognitivos más importantes que intentan explicar la Teoría de la Mente, se encuentran: las teorías de la modularidad, las teorías de simulación, las cuentas ejecutivas y la teoría de la teoría

Teorías de la modularidad

Las teorías de la modularidad⁵² postulan que el desarrollo de la teoría de la mente es dirigido por un mecanismo neural innato dedicado al razonamiento del estado mental. Aunque la experiencia puede ser importante desencadenando este mecanismo, no puede modificar la naturaleza básica del mecanismo. Leslie y sus colaboradores proponen una teoría en la que el núcleo central es que un módulo innato de la teoría de la mente está trabajando desde el segundo año de vida y que las mejoras posteriores relacionadas con la edad en los rendimientos de la teoría de la mente en la infancia son dirigidos por procesos de selección inhibitoria, que se vuelven cada vez más capaces de manejar las demandas ejecutivas de tareas ToM⁵³.

Teoría de simulación

Las teorías de simulación⁵⁴ proponen que los niños (y los adultos) confían en el acceso directo a sus propios estados psicológicos con el fin de hacer atribuciones al estado mental. En el razonamiento sobre las mentes de los otros, ellos se proyectan en los “zapatos del otro” y luego leen lo que experimentarían en la situación pertinente. Las teorías de simulación cuentan la trayectoria de desarrollo ampliado de razonamiento de la ToM desde la comprensión precoz de las falsas creencias al éxito posterior de pruebas más difíciles de la ToM que requieren una simulación más compleja⁵⁵.

Las cuentas ejecutivas

Las cuentas ejecutivas postulan que las dificultades de razonamiento de los niños sobre estados mentales brota al menos en parte de desafíos en inhibiciones de las perspectivas de uno mismo a fin de generar una diferente, y/o en mantener las perspectivas relevantes en la memoria de trabajo. Estas cuentas postulan que los desarrollos en la función ejecutiva (FE)

contribuyen significativamente a los cambios asociados a la edad en la ToM durante los años de preescolar, y quizás más allá. Podrían tomarse al menos 2 posibles posturas respecto al papel de las FE en el razonamiento ToM. Una postura fuerte puede ser la que las FE son suficientes para la ToM, queriendo decir que las FE pueden soportar el razonamiento de la ToM en ausencia de procesos adicionales. La segunda, una postura más débil puede ser que las FE no son suficientes para la ToM (esto es, que recae en otros procesos también) pero no obstante es necesario para la ToM. Esta postura más débil en sí tiene 2 formas, según la cual las FE son necesarias para (a) la expresión de conceptos de la ToM en el desempeño de tareas en línea (mantenimiento de la información) o (b) la generación/adquisición de los propios conceptos de la ToM⁵⁶.

Teoría de la Teoría

La teoría de la teoría⁵⁷ postula que el conocimiento sobre la mente reside en estructuras teóricas de dominio específico y que los cambios conceptuales radicales impulsan el desarrollo de la comprensión ingenua del estado mental de los niños. De acuerdo con esta teoría, los niños recolectan evidencias sobre la relación entre estados mentales y acción, tanto como el científico recoge datos para informar a la teoría. En la medida en que tal evidencia es incompatible con la teoría de la mente actual de los niños, con el tiempo se producirá un cambio conceptual. Esta postura teórica sugiere que la teorización relativamente abstracta acerca de los datos recogidos del mundo social forma un sistema de conceptos mentales; para ello, el niño y sus experiencias juegan un papel activo en la formación de conceptos⁵⁸.

NEUROPSICOLOGÍA DEL TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA

En cuanto a los problemas neuropsicológicos que pueden presentar las personas con TEA (Ver [Tabla 10-2](#)), gran parte de ellos se pueden conocer a través de los modelos cognitivos que intentan explicar el trastorno del espectro autista (teoría de la mente, coherencia central débil o funcionamiento ejecutivo). Como se ha mencionado antes, el trastorno del espectro autista es una condición heterogénea en el que los síntomas varían en gravedad de un individuo a otro, es por ello que existen discrepancias en la literatura en lo que al conjunto de déficits se refiere.

A nivel de lenguaje, frecuentemente muestran dificultades en la comprensión del contenido emocional, con la pragmática y en la integración de aspectos afectivos y cognitivos de una situación o conversación⁵⁹. Al igual que en la comprensión de sátiras, chistes o

lenguaje no literal^{60, 61}. Sin embargo los déficits no se restringen únicamente al nivel más social del lenguaje. De hecho, varios fenotipos de lenguaje han sido identificados dentro del espectro⁶², mostrando perfiles muy variados, desde el mutismo, hasta el discurso verbal con déficits de lenguaje muy leves. Los deterioros existen tanto en la comprensión, como en la expresión, y el ritmo y el tono del habla también se encuentran alterados^{61, 63}.

Del mismo modo, presentan dificultades a nivel práxico, especialmente en el área de gestos e imitaciones con significado⁶⁴ y en el de expresiones faciales que son típicamente inexpresivas o consisten en una sonrisa invariable⁶³.

Gnosias, los individuos con TEA suelen presentar déficits en el reconocimiento/discriminación de caras a pesar de que el reconocimiento/discriminación de objetos este relativamente intacto⁶⁵. Al mismo tiempo, este reconocimiento facial y las estrategias de reconocimiento de emociones son atípicas⁶⁶.

Existe algún consenso que los niños con TEA muestran dificultades en diferentes pruebas de funcionamiento ejecutivo⁶⁷. Entre los ejemplos se encuentran, los errores perseverativos en el “Wisconsin Card Sorting Test” así como disminución en la eficiencia en la Torre de Hanoi^{68, 69}.

Uno de los mayores problemas que exhibe el grupo de niños con TEA es la incapacidad de cambio de set (perseveración), indicando flexibilidad cognitiva limitada⁷⁰. Del mismo modo, existe evidencia de que en la adolescencia, estos niños evidencian déficits que requieren habilidades verbales, ejecución dual de operaciones múltiples y habilidades complejas de lenguaje y de memoria⁷¹.

De forma similar, los adolescentes y adultos con TEA tienden a tener dificultad con la organización y en el uso efectivo de las estrategias⁷². En un estudio con adultos con TEA, los déficits siguen siendo evidentes en áreas de memoria de trabajo y planificación⁷³.

En otro estudio con niños con autismo de alto funcionamiento, los resultados fueron que rendían mejor en razonamiento perceptivo y particularmente en tareas motoras libres así como en tareas de comprensión verbal en comparación a la memoria de trabajo y a la velocidad de procesamiento. Junto a los resultados de otros estudios, Mayes y Calhoon llegaron a la conclusión de que el perfil cognitivo mostraba debilidades en atención, programación grafomotora y velocidad de procesamiento en los niños con autismo de alto funcionamiento mientras que el razonamiento verbal y no verbal aún debe ser demostrado⁷⁴.

Otros han evaluado el funcionamiento ejecutivo en pre-escolares con autismo en comparación con un grupo control; sin embargo, no se encontraron diferencias significativas en los resultados de funcionamiento ejecutivo, de todas formas, los niños en el grupo de autismo mostraron menor interacción social⁷⁵. Estos resultados están en contra de la hipótesis de la disfunción ejecutiva del autismo.

Se ha propuesto que los déficits en el funcionamiento ejecutivo en el autismo se originan, al menos de forma parcial, por la incapacidad de los individuos con autismo de utilizar el discurso interno para la auto-regulación del comportamiento y de las emociones. Este mismo lenguaje interno sería el responsable de los déficits en la memoria de trabajo⁷⁶.

Los componentes de la cognición social suelen verse afectados en los TEA. Entre ellos se puede encontrar la toma de perspectiva⁷⁷, el sentido de agencia⁷⁸, la atención compartida, la mentalización o teoría de la mente⁷⁹, y el contacto ocular^{61, 63}. Estos déficits en las interacciones sociales pueden estar presentes incluso entre los individuos con habilidades cognitivas o, por lo menos las verbales, dentro de la media⁸⁰. Es en los marcos no estructurados donde se vuelven más evidentes los déficits en la teoría de la mente y la incapacidad de presuponer qué es posible que suceda y qué se espera en términos de comportamiento que pase. Del mismo modo, los individuos dentro del espectro tienen dificultades a la hora de predecir los comportamientos o motivaciones de los otros⁸¹. Es de destacar, que los déficits sociales y las habilidades pragmáticas asociadas continúan siendo evidentes en los adultos con autismo de alto rendimiento o TEA, con algunas indicaciones que el deterioro social da lugar a los déficits en la comunicación pragmática⁸².

Los niños con autismo tienden a realizar comportamientos que son atípicos, estereotipados y rituales. Por ejemplo, los niños con TEA pueden quedarse enganchados en una alta frecuencia de comportamientos de auto-estimulación, como girar o balancear su cuerpo u objetos, o engancharse en comportamientos autolesivos, como golpearse la cabeza; frecuentemente estos comportamientos se vuelven evidentes entre los 3 y los 5 años de edad⁸³. Además, se pueden quedar enganchados en comportamientos de rituales, como alineando objetos o mantenerse en una estricta rutina específica e inflexible. La interrupción de los comportamientos de rituales o rutinas o el cambio de algo en su entorno puede dar lugar a emociones extremas de irritación, ansiedad o ira^{61, 81}.

La falta de interés social o interacciones sociales extrañas (por ejemplo: tirar de los individuos de la mano sin ningún intento de mirarles), patrones extraños de juego (por

ejemplo: traerse los juguetes alrededor pero no jugar con ellos), y extraños patrones de comunicación (por ejemplo: conociendo el alfabeto pero no respondiendo a su propio nombre) junto al resto de déficits pueden provocar consecuencias funcionales, que obstaculizan su autonomía y vida social. En casa, por ejemplo, la insistencia en las rutinas y la aversión al cambio, así como la susceptibilidad sensorial, pueden interferir con la comida y el sueño y hacer el cuidado rutinario extremadamente difícil (por ejemplo: cortes de pelo, ir al dentista). Durante la adultez, estos individuos pueden tener dificultades en el establecimiento de la independencia y a un trabajo remunerado debido a la rigidez continua y a las dificultades con la novedad. Las consecuencias funcionales en la vejez son desconocidas, pero el aislamiento social y los problemas de comunicación (por ejemplo: la reducción de la búsqueda de ayuda) son propensos a tener consecuencias para la salud en la edad adulta¹⁰.

Dominio	Déficit específico
Cognición	Mayoría por debajo de la media o con discapacidad intelectual comórbida ^{3, 10, 12}
Lenguaje	Déficits en el discurso interno ⁷⁶ Déficits en la comprensión ^{42, 61, 63} (puede ser inferior a la producción) ¹⁰ Déficits en la expresión ^{10, 61, 63} Alteración de la prosodia ^{61, 63} Déficits en la pragmática ^{10, 59, 82} Ecolalias ²
Gnosias	Déficits en el reconocimiento/discriminación de caras ⁶⁶ a pesar de que el reconocimiento/discriminación de objetos este relativamente intacto ⁶⁵
Percepción sensorial	Hiper- o hiporreactividad a información sensorial ¹⁰
Praxias	Déficits en la comprensión y el uso de gestos con significado ^{10, 64} Déficit grafomotor ⁷⁴ Dificultad en la imitación de movimientos motores ¹³
Velocidad de procesamiento	Lenta ⁷⁴
Función ejecutiva	Déficits en la planificación y organización ^{48, 69, 72, 73} Déficits en la ejecución dual ⁷¹ Deterioro en flexibilidad cognitiva y el cambio de set (Perseveraciones) ^{10, 16, 48, 49, 68, 70} Déficits en la memoria de trabajo ^{73, 74, 76} Déficits en la generatividad (fluencia) ⁴⁸
Atención / Concentración	Pueden ser inflexibles e incapaces de cambiar el foco de atención ¹⁰
Patrones motores	Marcha extraña, torpeza ¹⁴ y bloqueos ¹⁰ Patrones de comportamiento perseverativos, repetitivos y estereotipados ¹⁰
Comportamiento socio-emocional	Dificultades en la autorregulación del comportamiento y de las emociones ⁷⁶ Déficits en la atención y el juego imaginativo compartido ^{10, 79} Déficits en la empatía, mentalización o teoría de la mente, toma de perspectiva ^{37, 77, 78, 79, 81} Falta contacto ocular ^{61, 63} y expresiones faciales ^{10, 66} Déficits en la reciprocidad social y emocional y menor interacción social ^{2, 10, 75}
Otras estereotipias	Intereses altamente restringidos y obsesivos ¹⁰ Conductas de autoestimulación ⁸³ y autolesivas ^{10, 83} Necesidad de similaridad ^{2, 61, 81} Adherencia inflexible a las rutinas ^{10, 61, 81}
Consecuencias funcionales	Dificultad en el establecimiento de independencia y trabajo remunerado ¹⁰

Tabla 10-2. Principales déficits neuropsicológicos en el Trastorno del Espectro Autista.

CONCLUSIONES

Las características identificatorias del Trastorno del Espectro Autista han variado a lo largo de la historia desde que Kanner las describió por primera vez. Este trastorno ocurre dentro de un continuo de gravedad formando un amplio espectro y presentando marcadas diferencias de un individuo a otro. La gravedad de los síntomas responde a 2 ejes cardinales independientes; la comunicación social y el comportamiento repetitivo/restringido. Se trata de un trastorno de base biológica mediada por influencias genéticas, epigenéticas y ambientales que modifican el neurodesarrollo normal. Este espectro de síntomas ha intentado ser explicado por diferentes teorías biológicas y cognitivas que ayudan a guiar la evaluación y rehabilitación clínica. Es por ello, de vital importancia que estos modelos sean evaluados y actualizados continuamente, ya que a partir de ellos elaboramos el correcto abordaje terapéutico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bleuler, E. (1916). *Lehrbuch der psychiatrie*. Berlin, Germany: Springer. Traducido por A. A. Brill (1951), *Textbook of psychiatry*. New York: Dover.
2. Kanner, L. (1943). Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child*, 2, 217-250.
3. Fombonne, E. (2005a). Epidemiology of autistic disorder and other pervasive developmental disorders. *Journal of Clinical Psychiatry*, 66(10), 3–8.
4. Bettelheim, B. (1967). *The empty fortress: Infantile autism and the birth of the self*. New York: The Free Press.
5. Rimland, B. (1964). *Infantile autism: The syndrome and its implications for a neural theory of behavior*. New York: Appleton-Century-Crofts.
6. Minshew, N. J., Sweeney, J. A., Bauman, M. L., & Webb, S. J. (2005). Neurologic aspects of autism. In F. R. Volkmar, R. Paul, A. Klin, & D. Cohen, *Handbook of autism and pervasive developmental disorders* (3), 473–514. Hoboken, NJ: John Wiley & Sons.
7. Cohen, D., Pichard, N., Tordjman, S., Baumann, C., Burglen, L., Excoffier, E., et al. (2005). Specific genetic disorders and autism: Clinical contribution towards their identification. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35, 103–116.
8. American Psychiatric Association (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders, 4th ed.: Text revision*. Washington, DC: Author.
9. Organización Mundial de la Salud. (1992) *CIE 10. Décima Revisión de la Clasificación Internacional de Las Enfermedades. Trastornos Mentales y del Comportamiento: Descripciones Clínicas y pautas para el Diagnóstico*. Madrid: Meditor.
10. American Psychiatric Association (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders, (5th ed.)*. Washington, DC: Author.
11. Pickett, J., & London, E. (2005). The neuropathology of autism: A review. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology*, 64, 925 – 935.
12. DiCicco - Bloom, E., Lord, C., Zwaigenbaum, L., Courchesne, E., Dager, S. R., Schmitz, C., et al. (2006). The developmental neurobiology of autism spectrum disorder. *Journal of Neuroscience*, 26, 6897 – 6906.

13. Ozonoff, S., Young, G. S., Goldring, S., Greiss - Hess, L., Herrera, A. M., Steele, J., et al. (2008). Gross motor development, movement abnormalities, and early identification of autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 38 , 644 – 656.
14. Jansiewicz, E. M., Goldberg, M. C., Newschaffer, C., Denckla, M. B., Landa, R., & Mostofsky, S. H. (2006). Motor signs distinguish children with high – functioning autism and Asperger syndrome from controls. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36 , 613 – 621.
15. Cook, E. H., & Leventhal, B. L. (1995). Autistic disorder and other pervasive developmental disorders. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, 42 , 389– 399.
16. Geurts, H. M., Grasman, R. P. P. P., Verté, S., Oosterlaan, J., Roeyers, H., van Kammen, S. M., et al. (2008). Intra - individual variability in ADHD, autism spectrum disorders and Tourette ' s syndrome. *Neuropsychologia*, 46, 3030 – 3041.
17. Chakrabarti S, Fombonne E. 2005. Pervasive developmental disorders in preschool children: confirmation of high prevalence. *Am J Psychiatry* 162(6):1133–1141.
18. Zablotsky B, Black LI, Maenner MJ, et al. (2015). Estimated prevalence of autism and other developmental disabilities following questionnaire changes in the 2014. *National Health Interview Survey. National health statistics reports*; 87.
19. Muhle, R., Trentacoste, S. V., & Rapin, I. (2004). The genetics of autism. *Pediatrics*, 113 , 472 – 486.
20. Persico, A. M., & Bourgeron, T. (2006). Searching for ways out of the autism maze: Genetic, epigenetic, and environmental clues. *Trends in Neurosciences*, 29 , 349 – 358.
21. Hertz - Picciotto, I., Croen, L. A., Hansen, R., Jones, C. R., van de Water, J., & Pessah, I. N. (2006). The CHARGE study: An epidemiologic investigation of genetic and environmental factors contributing to autism. *Environmental Health Perspectives*, 114 , 1119 – 1125.
22. Moghe, V. V., Kulkarni, U., & Parmar, U. I. (2008). Thalidomide. *Bombay Hospital Journal*, 50, 472–476.
23. Stromland, K., Nordin, V., Miller, M., Akerstrom, B., & Gillberg, C. (1994). Autism in thalidomide embryopathy: A population study. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 36, 351–356.

24. Rosenberg, G. (2007). The mechanisms of action of valproate in neuropsychiatric disorders: Can we see the forest for the trees? *Cellular and Molecular Life Sciences*, 64, 2090–2103.
25. Schneider, T., & Przewlocki, R. (2005). Behavioral alterations in rats prenatally exposed to valproic acid: Animal model of autism. *Neuropsychopharmacology*, 30, 80–89.
26. Veenstra - VanderWeele, J., & Cooke, E. H. Jr. (2004). Molecular genetics of autism spectrum disorder. *Molecular Psychiatry*, 9, 819 – 832.
27. Pickett, J., & London, E. (2005). The neuropathology of autism: A review. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology*, 64, 925 – 935.
28. Persico, A. M., & Bourgeron, T. (2006). Searching for ways out of the autism maze: Genetic, epigenetic, and environmental clues. *Trends in Neurosciences*, 29, 349 – 358.
29. Amaral, D. G., Schumann, C. M., & Nordahl, C. W. (2008). Neuroanatomy of autism. *Trends in Neurosciences*, 31, 137 – 145.
30. Sebat, J., Lakshmi, B., Malhotra, D., Troge, J., Lese-Martin, C., Walsh, T., et al. (2007). Strong association of de novo copy number mutations in autism. *Science*, 316, 445–449.
31. Zhao, X., Leotta, A., Kustanovich, V., Lajonchere, C., Geschwind, D. H., Law, K., et al. (2007). A unified genetic theory for sporadic inherited autism. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 104, 12831–12836.
32. Ghashghaei, H. T., Lai, C., & Anton, E. S. (2007). Neuronal migration in the adult brain: Are we there yet? *Nature Reviews: Neuroscience*, 8, 141–151.
33. Zoghbi, H. Y. (2003). Postnatal neurodevelopmental disorders: Meeting at the synapse? *Science*, 302, 826–830.
34. Rubenstein, J. L. R., & Merzenich, M. M. (2003). Model of autism: Increased ratio of excitation/inhibition in key neuronal systems. *Genes, Brain and Behavior*, 2, 255–267.
35. Shinohe, A., Hashimoto, K., Nakamura, K., Tsujii, M., Iwata, Y., Tsuchiya, K. J., et al. (2006). Increased serum levels of glutamate in adult patients with autism. *Progress in Neuro- Psychopharmacology & Biological Psychiatry*, 30, 1472–1477.
36. Frith, U. (2012) Why we need cognitive explanations of autism. *Q J Exp Psychol*; 65: 2073–2092.

37. Leslie, A.M. (1987). Pretence and representation: the origins of 'theory of mind.' *Psychol Rev*; 94: 412–126.
38. Mason, M. F., & Macrae, C. N. (2008). Perspective - taking from a social neuroscience standpoint. *Group Process and Intergroup Relations*, 11, 215 – 232.
39. Tager - Flusberg, H. (2007). Evaluating the theory of mind hypothesis of autism. *Current Directions in Psychological Science*, 16, 311 – 315.
40. Happé F, Frith U: The weak coherence account: detail-focused cognitive style in autism spectrum disorders. *J Autism Dev Disord* 2006; 36, 5–25.
41. Frith, U., & Happé, F. (1994). Autism: Beyond “ theory of mind. ” *Cognition*, 50, 115 – 132.
42. 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.
43. South, M., Ozonoff, S., & McMahon, W. M. (2007). The relationship between executive functioning, central coherence, and repetitive behaviors in the high – functioning autism spectrum. *Autism*, 11, 437 – 451.
44. Pellicano, E., Maybery, M., & Durkin, K. (2005). Central coherence in typically developing preschoolers: Does it cohere and does it related to mindreading and executive control? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 46, 533 – 547.
45. López, B., Leekam, S. R., & Arts, G. R. J. (2008). How central is central coherence? Preliminary evidence on the link between conceptual and perceptual processing in children with autism. *Autism*, 12, 159 – 171.
46. Ozonoff, S., Pennington, B. F., & Rogers, S. J. (1991). Executive function deficits in high - functioning autistic individuals: Relationship to theory of mind. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 32, 1081 – 1105.
47. Damasio AR, Maurer RG. (1978) A neurological model for childhood autism. *Arch Neurol*. 35, 777–786.
48. Hill EL. (2004). Executive dysfunction in autism. *Trends Cogn Sci*; 8, 26–32.
49. Ozonoff, S. (1995). Reliability and validity of the Wisconsin Card Sorting Test in studies of autism. *Neuropsychology*, 9, 491 – 500.
50. Pellicano, E. (2007). Links between theory of mind and executive function in young children with autism: Clues to developmental primacy. *Developmental Psychology*, 43, 974 – 990.

51. Premack, D. and Woodruff, G. Does chimpanzee have a theory of mind?. (1978). *Behav Brain Sci*, 4, 9-30.
52. Baron-Cohen, S. (1998). Does the study of autism justify minimalist innate modularity?. *Cognitive Development*, 10, 179-191.
53. Leslie, A.M., Friedman, O., German, T.P. (2004). Core mechanisms in “theory of mind”. *Trends in Cognitive Sciences*, 8, 528-533.
54. Goldman, A. (2009). Mirroring, simulating and mindreading. *Mind and Language*, 24, 235-252.
55. Carpendale, J.I.M. y Lewis, C. (2004). Construncting and understanding of mind. The development of children’s social understanding within social interaction. *Behavioral and Brain Sciences*, 27, 79-96.
56. Moses, L.J. (2001). Executive accounts of theory-of-mind development. *Child Development*, 72, 688-690.
57. Gopnik, A. and Wellman, H.M. (2012). Reconstructing constructivism: causal models, Bayesian learning mechanisms, and the theory theory. *Psychological Bulletin*, 138, 1085-1108.
58. Hughes, C. y Leekham, S., 2004. What are the links between theory of mind and social relations? Review, reflections and new directions for studies of typical and atypical development. *Social Development*, 13, 590-619.
59. Blacher, J., Kraemer, B., & Schalow, M. (2003). Asperger syndrome and high – functioning autism: Research concerns and emerging foci. *Current Opinion in Psychiatry*, 16, 535 – 542.
60. Happé, F. (1993). Communicative competence and theory of mind in autism: A test of relevance theory. *Cognition*, 48, 101 – 119.
61. Whitman, T. L. (2004). *The development of autism: A self - regulatory perspective*. New York: Jessica Kingsley.
62. Kjelgaard, M. M., & Tager - Flusberg, H. (2001). An investigation of language impairment in autism: Implications for genetic subgroups. *Language and Cognitive Processes*, 16, 287 – 308.
63. Minshew, N. J. (1997). Pervasive developmental disorders: Autism and similar disorders. In T. E. Feinberg & M. J. Farah (Eds.), *Behavioral neurology and neuropsychology* (pp. 817 – 826). New York: McGraw - Hill.

64. Meltzoff, A. N. (2002). Imitation as a mechanism of social cognition: Origins of empathy, theory of mind, and the representation of action. In U. Goswami (Ed.), *Handbook of childhood cognitive development* (pp. 6 – 25). Malden, MA: Blackwell.
65. López, B., Leekam, S. R., & Arts, G. R. J. (2008). How central is central coherence? Preliminary evidence on the link between conceptual and perceptual processing in children with autism. *Autism, 12*, 159 – 171.
66. Schultz, R. T. (2005). Developmental deficits in social perception in autism: The role of the amygdala and fusiform face area. *International Journal of Developmental Neuroscience, 10*, 125 – 141.
67. Yerya, B. E., Hepburn, S. L., Pennington, B. F., & Rogers, S. (2007). Executive function in preschoolers with autism: Evidence consistent with a secondary deficit. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 37*, 1068 – 1079.
68. Bennetto, L., Pennington, B., & Rogers, S. (1996). Intact and impaired memory function in autism. *Child Development, 67*, 1816 – 1835.
69. Ozonoff, S., Pennington, B. F., & Rogers, S. J. (1991). Executive function deficits in high - functioning autistic individuals: Relationship to theory of mind. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 32*, 1081 – 1105.
70. Ziatas, K., Durkin, K., & Pratt, C. (2003). Differences in assertive speech acts produced by children with autism, Asperger syndrome, specific language impairment, and normal development. *Development and Psychopathology, 15*, 73 – 94.
71. Frith, U., & Happé, F. (1994). Autism: Beyond “theory of mind”. *Cognition, 50*, 115 – 132.
72. Minschew, N. J., & Goldstein, G. (1993). Is autism an amnesic disorder? Evidence from the California Verbal Learning Test. *Neuropsychology, 7*, 209 – 216.
73. Bernard, L., Muldoon, K., Hasan, R., O’ Brien, G., & Steward, M. (2008). Profiling executive dysfunction in adults with autism and comorbid learning disability. *Autism, 12*, 125 – 141.
74. Mayes, S. D., & Calhoun, S. L. (2008). WISC - IV and WIAT - II profiles in children with high- functioning autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 38*, 428– 439.
75. Griffith, E. M., Pennington, B. F., Wehner, E. A., & Rogers, S. J. (1999). Executive functions in young children with autism. *Child Development, 70*, 817 – 832.

76. Russell, J. (1997). How executive disorders can bring about an inadequate “theory of mind.” In J. Russell (Ed.), *Autism as an executive disorder*. Oxford: Oxford University Press.
77. LeBlanc, L. A., Coates, A. M., Daneshvar, S., Charlop - Christy, M. H., Morris, C., & Lancaster, B. M. (2003). Using video modeling and reinforcement to teach perspective - taking skills to children with autism. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 36, 253–257.
78. David, N., Gawronski, A., Santos, N. S., Huff, W., Lehnhardt, F. - G., Newen, A., et al. (2008). Dissociation between key processes of social cognition in autism: Impaired mentalizing but intact sense of agency. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 38, 593 – 605.
79. Baron - Cohen, S., Baldwin, D. A., & Crowson, M. (1997). Do children with autism use the speaker’s direction of gaze strategy to crack the code of language? *Child Development*, 68, 48 – 57.
80. Klin, A., Saulnier, C. A., Sparrow, S. S., Cicchetti, D. V., Volkmar, F. R., & Lord, C. (2007). Social and communication abilities and disabilities in higher functioning individuals with autism spectrum disorders: The Vineland and the ADOS. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37, 748 – 759.
81. Loth, E., G ó mez, J. C., & Happé, F. (2008). Event schemas in autism spectrum disorders: The role of theory of mind and weak central coherence. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 38, 449 – 463.
82. Colle, L., Baron - Cohen, S., Wheelwright, S., & van der Lely, H. K. J. (2008). Narrative discourse in adults with high - functioning autism or Asperger syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 38, 28 – 40.
83. Rutter, M. (2001). Autism research: Lessons from the past and prospects for the future. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35, 241 – 257.

TRASTORNOS PSICOPATOLÓGICOS EN LA INFANCIA Y LA ADOLESCENCIA

María Jesus Maldonado Belmonte

Centro de Salud Mental Puente de Vallecas (Madrid)

INTRODUCCIÓN

Los trastornos psicopatológicos son frecuentes, al igual que en adultos, en población infanto-juvenil. Pueden aparecer aisladamente, de modo concomitante a un trastorno del neurodesarrollo, o secundariamente a éste. Su presencia puede influir en las valoraciones neuropsicológicas, en el diagnóstico de alteraciones cognitivas y en el nivel de adaptación funcional del sujeto por lo que siempre deben ser tenidos en cuenta. El diagnóstico diferencial es un aspecto especialmente complejo en niños y adolescentes, dado que muchos de los cuadros clínicos son parecidos en su manifestación (se observa disminución del rendimiento escolar, problemas de atención, alteraciones de conducta...). Una historia clínica exhaustiva puede darnos las claves para realizar un adecuado diagnóstico del caso.

En este capítulo se abordarán los trastornos psicopatológicos más frecuentes en niños. Se excluye, por estar recogidos en otros capítulos, el trastorno por déficit de atención con hiperactividad, los trastornos del lenguaje y alteraciones de la comunicación, y los trastornos generalizados del desarrollo. En cambio, se ha incluido algún diagnóstico tradicionalmente más propio de la población adulta, como el trastorno bipolar, ya que en los últimos años su

aplicación en niños se está incrementando significativamente. Los trastornos psicóticos no han sido incluidos al ser su edad de aparición habitualmente más tardía; sin embargo, en algunos casos sí pueden identificarse algunos signos inespecíficos que suponen un riesgo para un trastorno grave en la primera adultez; se han incluido bajo el epígrafe “trastornos mentales graves no especificados en la edad infantil”.

A fin de facilitar el estudio, se han dividido los posibles diagnósticos en trastornos de tipo “internalizante” y “externalizante”. Sin embargo, como hemos apuntado más arriba, en la práctica clínica muchos cuadros tienden a parecerse en sus manifestaciones (por ejemplo, la depresión infantil cursa en ocasiones con irritabilidad elevada y puede ser confundida con un trastorno de conducta), por lo que dicha clasificación debe tomarse únicamente como un intento de organizar la información.

TRASTORNOS DE TIPO “EXTERNALIZANTE”

Los trastornos de conducta en niños son alteraciones que exceden de las rabietas o desobediencia habituales para la edad del sujeto y que no se explican por la presencia de pautas educativas inadecuadas. Suponen un patrón recurrente disfuncional, de modo que para considerar que un niño padece un trastorno de conducta no es suficiente con que surja un comportamiento disruptivo en un momento puntual si éste es aislado y no va acompañado de mayor sintomatología. Son conductas desproporcionadas, que no son explicables por la situación, por lo que, en circunstancias anormales en la vida de un niño lo adecuado es valorar preferentemente un diagnóstico donde los aspectos ambientales queden recogidos (por ejemplo, con el diagnóstico de “Reacción de adaptación”).

Uno de los problemas en el diagnóstico de las distintas alteraciones de tipo externalizante es la enorme comorbilidad entre ellas: cabe la posibilidad de un diagnóstico de TDAH y a la vez un trastorno oposicionista desafiante o un trastorno disocial; en otras ocasiones, el paciente puede “saltar” de un diagnóstico a otro a lo largo de la infancia. Otra dificultad surge cuando hay que realizar un diagnóstico en casos “límitrofes”, no quedando claro si la conducta se sitúa en el punto más alterado dentro de la normalidad o forma parte de un trastorno de conducta. El ambiente familiar y escolar son claves para un adecuado diagnóstico en estos casos dudosos: en ambientes muy estrictos tiende a etiquetarse al niño como “conflictivo” cuando no reacciona como sería deseable, y será en este caso labor del psicólogo clínico trabajar con las expectativas de la familia acerca de cuál es la conducta

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

normal de un niño; de modo inverso, familias con estilo educativo muy laxo pueden tender a normalizar en exceso las conductas del niño.

Las alteraciones de conducta en la infancia implican cierta evolución con la edad: Farrington¹ describe que en menores de 10 años con trastornos de conducta lo habitual es la tendencia a la ruptura de normas en la familia o el centro escolar, siendo frecuentes rabietas, explosiones de ira, desobediencia deliberada y actitud rencorosa. En la adolescencia, el patrón cambia hacia una violación de las normas sociales, apareciendo la delincuencia, el consumo de sustancias y/o los actos criminales deliberados. En relación a la aparición de conductas francamente violentas, este autor muestra la existencia de un incremento progresivo a partir de los 12 años, con un pico máximo a los 17 años. Otros autores², de corte más ambientalista, consideran que la evolución de las conductas disruptivas a lo largo de la infancia implica patrones inadecuados de crianza y/o maltrato infantil entre los 2 y los 6 años, que se complican hasta los 11 años con problemas académicos y rechazo por parte de los pares, de modo que el niño tiende a hacer grupo con otros niños problemáticos. Al llegar a la adolescencia (a partir de los 12 años), comienzan las conductas delictivas y socialmente desadaptadas. La relación entre la presencia de alteraciones conductuales en la infancia y adolescencia y conductas delictivas en la edad adulta está bien establecida³⁻⁶ (por ejemplo, Kratzer et al 1997, Quinton et al 1993, Robins 1993, Stattin y Magnusson 1993).

Trastorno disocial

El caso más grave de trastorno de conducta es el trastorno disocial, que implica para el propio diagnóstico conductas delictivas o de ruptura grave de normas sociales, tal y como se aprecia en los criterios de los sistemas de clasificación DSM-IV-TR y CIE-10, descritos en las [Tablas 11-1 y 11-2](#) respectivamente. Según el DSM-IV, puede especificarse si el trastorno es de inicio infantil (inicio antes de los 10 años) o adolescente (no cumple criterios antes de los 10 años de edad), y si es de intensidad leve, moderada o grave. En la clasificación CIE-10 la tipología es mucho más amplia y distingue el trastorno disocial limitado al contexto familiar, trastorno disocial en niños no socializados, trastorno disocial en niños socializados, y el trastorno disocial desafiante y opositor (el cual será abordado en este capítulo dentro del siguiente apartado).

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

A. Un patrón repetitivo y persistente de comportamiento en el que se violan los derechos básicos de otras personas o normas sociales importantes propias de la edad, manifestándose por la presencia de tres (o más) de los siguientes criterios durante los últimos 12 meses y por lo menos un criterio durante los últimos 6 meses.

Agresión a personas o animales.

1. A menudo fanfarronea, amenaza o intimida a otros.
2. A menudo inicia peleas físicas.
3. Ha utilizado un arma que pueden causar daño físico grave a otras personas (por ejemplo, bate, ladrillo, botella rota, navaja, pistola).
4. Ha manifestado crueldad física con personas.
5. Ha manifestado crueldad física con animales.
6. Ha robado enfrentándose a la víctima (por ejemplo, ataque con violencia, arrebatarse bolsos, extorsión, robo a mano armada).
7. Ha forzado a alguien a una actividad sexual.

Destrucción de la propiedad.

8. Ha provocado deliberadamente incendios con la intención de causar daños graves.
9. Ha destruido deliberadamente propiedades de otras personas (distinto de provocar incendios).

Fraudulencia o robo.

10. Ha violentado el hogar, la casa o el automóvil de otra persona.
11. A menudo miente para obtener bienes o favores o para evitar obligaciones (esto es, "tíma" a otros).
12. Ha robado objetos de cierto valor sin enfrentamiento con la víctima (por ejemplo, robos en tiendas pero sin allanamiento o destrozos, falsificaciones).

Violaciones graves de normas

13. A menudo permanece fuera de casa de noche a pesar de las prohibiciones paternas, iniciando este comportamiento antes de los 13 años de edad.
14. Se ha escapado de casa durante la noche por lo menos dos veces, viviendo en la casa de sus padres o en un hogar sustitutivo (o sólo una vez sin regresar durante un largo periodo de tiempo).
15. Suele hacer novillos en la escuela, iniciando esta práctica antes de los 13 años de edad.

B. El trastorno disocial provoca deterioro clínicamente significativo de la actividad social, académica o laboral.

C. Si el individuo tiene 18 años o más, no cumple criterios de trastorno antisocial de la personalidad.

Tabla 11-1. Trastorno disocial. Criterios diagnósticos DSM-IV-TR⁷.

Forma persistente y reiterada de conducta disocial, agresiva o retadora; puede llegar a violaciones de las normas, se trata de desviaciones más graves que la simple "maldad" infantil o rebeldía adolescente. El diagnóstico implica una forma duradera de comportamiento.

Aparecen conductas como: grados excesivos de peleas o intimidaciones, crueldad hacia otras personas o animales, destrucción grave de pertenencias ajenas, incendio, robo, mentiras reiteradas, faltas a la escuela y fugas del hogar, rabietas frecuentes y graves, provocaciones, desafíos y desobediencia graves y persistentes.

No se recomienda hacer este diagnóstico a menos que la duración del comportamiento descrito sea de seis o más meses.

Tabla 11-2. Trastorno disocial. Resumen de pautas para el diagnóstico, adaptado CIE-10.

Adaptado de WHO (1992)⁸

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

El diagnóstico de trastorno disocial se ha incrementado en las últimas décadas, cifrándose la prevalencia en menores de edad en un 6-16% en varones y un 2-19% en mujeres según la Asociación Americana de Psiquiatría⁷. La mayoría de los profesionales de salud mental consideran que existe una continuidad entre los problemas de conducta severos y con rasgos disociales en la infancia y la presencia de un trastorno antisocial en la adultez; algunos estudios clásicos⁹ también apuntan en este sentido. El pronóstico es, por tanto, bastante negativo en estos casos. También conviene reseñar la existencia de cierto debate respecto a la consideración de un trastorno disocial en la infancia como un trastorno mental, debido a que este hecho tiene repercusiones importantes en los procesos judiciales, por la influencia de esta categorización en la consideración legal y jurídica de los menores de edad. Algunos autores¹⁰ consideran el trastorno antisocial (en la edad adulta) desde la perspectiva clásica de la “psicopatía”, y le atribuyen características de contacto social con “encanto superficial”, un autoconcepto elevado, escasa responsabilidad, empatía y “conciencia” (en el sentido moral), poco autocontrol, y problemas de conducta de inicio infantil.

Hay varios factores que pueden ser considerados un riesgo para que un niño presente un trastorno disocial: las dificultades familiares y sociales, en forma de situación económica de extrema urgencia o malos tratos, algunos factores orgánicos (consumo de alcohol o tóxicos por parte de la madre durante el embarazo, o incidencias en el parto o en el periodo neonatal), y/o un estilo inadecuado en la crianza. En cuanto a la relación entre factores orgánicos y ambientales, una de las teorías más plausibles es la llamada “Social Push Perspective”¹¹, que postula que en ausencia de factores de riesgo social o ambiental, los factores biológicos explican mejor la conducta del sujeto; por el contrario, dichos factores biológicos serían menos importantes si se constatan factores de riesgo social o familiar. Hay, además, varios factores que tradicionalmente se asocian a mal pronóstico: el inicio en edad infantil y con conductas delictivas, la tendencia a la reincidencia, la presencia de alteraciones conductuales en varios ambientes (por ejemplo, en la familia, entorno educativo, comunidad), la presencia de otra psicopatología en el niño y la familia, familiares con antecedentes penales, cualquier tipo de maltrato infantil (abuso, abandono o maltrato físico), tener una familia en riesgo psicosocial, el consumo de tóxicos, y el hecho de haber sufrido lesiones cerebrales (por ejemplo, que un paciente con un trastorno de conducta sufra un accidente de tráfico y padezca secuelas de un traumatismo craneoencefálico), que pueden ir en la línea de un incremento de la impulsividad.

Trastorno oposicionista desafiante.

El trastorno oposicionista desafiante es un tipo de trastorno de conducta considerado por algunos autores como una variante de carácter leve del trastorno disocial, por otros como un precursor de éste, y por otros como una entidad relativamente independiente. En algunos casos es un trastorno comórbido al TDAH, que complica notablemente el cuadro. Esta alteración comportamental es mucho más frecuente en niños menores de 10 años, aunque en función del tipo de población, la edad de la misma y el sistema de valoración la prevalencia estimada oscila entre el 2 y el 16% (según el DSM-IV). Se caracteriza por un estilo de relación marcado por el desafío, la negatividad, la creación de tensión constante y una irritabilidad notable. Los criterios diagnósticos según las clasificaciones DSM-IV-TR y CIE-10 están definidos en las [Tablas 11-3](#) y [11-4](#) respectivamente.

A. Patrón de comportamiento negativista, hostil y desafiante que dura más de 6 meses, estando presentes cuatro (o más) de los siguientes comportamientos.

- 1) a menudo se encoleriza e incurre en pataletas
- 2) a menudo discute con adultos
- 3) a menudo desafía activamente a los adultos o rehúsa cumplir sus obligaciones
- 4) a menudo molesta deliberadamente a otras personas
- 5) a menudo acusa a otros de sus errores o mal comportamiento
- 6) a menudo es susceptible o fácilmente molestado por otros
- 7) a menudo es colérico y resentido
- 8) a menudo es rencoroso o vengativo.

Nota: Considerar que se cumple un criterio sólo si el comportamiento se presenta con más frecuencia de la observada típicamente en sujetos de edad y nivel de desarrollo comparables.

B. El trastorno de conducta provoca deterioro clínicamente significativo en la actividad social, académica o laboral.

C. Los comportamientos en cuestión no aparecen exclusivamente en el transcurso de un trastorno psicótico o de un trastorno del estado de ánimo.

D. No se cumplen los criterios de trastorno disocial y, si el sujeto tiene 18 años o más, tampoco los de trastorno antisocial de personalidad.

Tabla 11-3. Trastorno negativista desafiante. Criterios diagnósticos DSM-IV. TR. Tomado de APA (2000)⁷

Forma de comportamiento persistentemente negativista, hostil, desafiante, provocadora y subversiva fuera de los límites normales de comportamiento de los niños de la edad y contexto sociocultural y que no incluye las conductas disociales. Tienden a oponerse activamente a peticiones o reglas de adultos, a molestar deliberadamente a otros, a sentirse enojados, resentidos y fácilmente irritados; generalmente tienen una baja tolerancia a la frustración y pierden el control fácilmente. Sus desafíos suelen ser provocaciones que dan lugar a enfrentamientos. Se comportan con niveles excesivos de grosería, falta de colaboración y resistencia a la autoridad. Suele ser más evidente en el contacto con adultos o compañeros que el niño conoce bien y los síntomas del trastorno pueden no ponerse de manifiesto durante una entrevista clínica. El comportamiento disocial opositor desafiante se encuentra con frecuencia en otros trastornos disociales. Se debe codificar cualquier otro tipo de trastorno disocial con preferencia al trastorno disocial desafiante opositor.

Tabla 11-4. Trastorno disocial desafiante y opositor. Resumen de pautas para el diagnóstico CIE-10. Adaptado de WHO (1992)⁸

Una de las características más destacables del cuadro es que los síntomas son muy “selectivos”: aparecen de modo más frecuente en el entorno familiar frente al escolar, y en el ambiente familiar los niños suelen tener personas con las que muestran de modo más agudo los síntomas (habitualmente, el adulto con mayores dificultades para poner límites y mantener la disciplina) que con otras. En niños, es más frecuente una oposición activa; por el contrario, en niñas la actitud suele ser de una mayor pasividad. Algunos casos de encopresis infantil pueden tener que ver con estas conductas desafiantes.

Diagnóstico diferencial entre trastornos de conducta y trastorno por déficit de atención con hiperactividad.

El conflicto principal en el diagnóstico diferencial en estos trastornos suele darse entre el trastorno opositor desafiante y el TDAH subtipo combinado. En el caso del trastorno disocial, la duda diagnóstica suele ser menos frecuente por la menor prevalencia de los comportamientos que denotan crueldad y ruptura de normas frente a conductas de inquietud y exceso de actividad, así como una mayor gravedad y peligrosidad de las conductas en el trastorno disocial. Cuando, en cambio, nos surge una duda diagnóstica entre trastorno opositor desafiante y TDAH, puede suceder además que nos encontremos una tercera posibilidad diagnóstica: la comorbilidad entre ambos problemas. En el caso de duda razonable, la sensatez clínica nos suele llevar a realizar el diagnóstico más “benigno” para el niño, a fin de reducir en lo posible la estigmatización en su ambiente familiar y escolar.

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

En principio, los trastornos de conducta no tienen por qué acompañarse de alteraciones en la esfera atencional, siendo éste un buen criterio diferenciador. Puede darse, por tanto, un buen rendimiento académico y problemas de conducta, cosa que no suele suceder en el TDAH, donde el rendimiento escolar casi siempre se ve afectado. La hiperactividad o sobreactivación motora también es más frecuente en los TDAH (es criterio necesario para el TDAH combinado y el subtipo hiperactivo-impulsivo), y puede darse o no en los problemas de conducta, pero no es un criterio diagnóstico de los mismos. Por el contrario, la impulsividad suele ser frecuente también en los problemas de conducta, de tal manera que no tiene el mismo valor diferenciador que las alteraciones atencionales. Las relaciones con pares pueden verse afectadas en ambos casos, pero en el TDAH las dificultades sociales suelen ser producto de momentos de descontrol impulsivo, que pueden venir acompañadas de agresiones puntuales, y a las que siguen actitudes de arrepentimiento y autoconcepto negativo, que denotan una vivencia egodistónica de los episodios; en cambio, cuando se producen comportamientos agresivos en los trastornos de conducta el arrepentimiento no siempre se da (si bien aparece con mayor frecuencia en el trastorno oposicionista desafiante que en el trastorno disocial). Además, cuando se producen conductas de agresión en el TDAH éstas se dan en cualquier ambiente (ya que son fruto de la impulsividad); en cambio es frecuente en los trastornos de conducta una selectividad acusada entre ambientes y entre personas, que indicarían en principio una mayor capacidad de auto-regulación.

Trastorno bipolar

El trastorno bipolar (en adelante, TB) es un trastorno psiquiátrico mayor, cuyo diagnóstico es mucho más frecuente en la edad adulta y la adolescencia tardía que durante la infancia. Además de ser un trastorno que en sí mismo es grave, a menudo se asocia con conductas sexuales de riesgo y consumo de tóxicos en la adolescencia, y con riesgo de suicidio a cualquier edad, provocando un deterioro funcional muy significativo. En el manual DSM-IV-TR para el diagnóstico de los trastornos mentales, se distinguen dos tipos de trastorno: el trastorno bipolar tipo I y el trastorno bipolar tipo II.

El trastorno bipolar tipo I se caracteriza por la presencia de episodios maníacos (ver [Tabla 11-5](#)) (uno o varios) y/o mixtos, mientras que se cataloga el trastorno como bipolar tipo II cuando los episodios son de carácter hipomaniaco y no hay historia de episodios maníacos o mixtos previos. Las pautas para el diagnóstico según la clasificación CIE-10 son muy similares (ver [Tabla 11-6](#)).

A. Un periodo diferenciado de un estado de ánimo anormal y persistentemente elevado, expansivo o irritable, que dura al menos 1 semana (o cualquier duración si es necesaria la hospitalización).

B. Durante el periodo de alteración del estado de ánimo han persistido tres (o más) de los siguientes síntomas (cuatro si el estado de ánimo es sólo irritable) y ha habido en un grado significativo:

- (1) autoestima exagerada o grandiosidad.
- (2) disminución de la necesidad de dormir (por ejemplo, se siente descansado tras sólo tres horas de sueño).
- (3) más hablador de lo habitual o verborreico.
- (4) fuga de ideas o experiencia subjetiva de que el pensamiento está acelerado.
- (5) distractibilidad (por ejemplo, la atención se desvía demasiado fácilmente hacia estímulos externos banales o irrelevantes)
- (6) aumento de la actividad intencionada (ya sea socialmente, en el trabajo o los estudios, o sexualmente) o agitación psicomotora.
- (7) implicación excesiva en actividades placenteras que tienen un alto potencial para producir consecuencias graves (por ejemplo, enzarzarse en compras irrefrenables, indiscreciones sexuales o inversiones económicas alocadas).

C. Los síntomas no cumplen los criterios para el episodio mixto.

D. La alteración del estado de ánimo es suficientemente grave como para provocar deterioro laboral o de las actividades sociales habituales o de las relaciones con los demás, o para necesitar hospitalización con el fin de prevenir los daños a uno mismo o a los demás, o hay síntomas psicóticos.

E. Los síntomas no son debidos a los efectos fisiológicos directos de una sustancia (por ejemplo, una droga, un medicamento u otro tratamiento) ni a una enfermedad médica (por ejemplo, hipertiroidismo).

Tabla 11-5. Episodio maniaco. Criterios diagnósticos DSM-IV-TR. Tomado de APA (2000)⁷

Diagnóstico CIE-10 para la manía sin síntomas psicóticos.

Aparece una exaltación del humor sin relación con las circunstancias ambientales, que puede variar desde una jovialidad descuidada hasta una excitación casi incontrolable. La euforia se acompaña de aumento de vitalidad con hiperactividad, logorrea y disminución de las necesidades de sueño. Hay una pérdida de la inhibición social normal, una imposibilidad de mantener la atención y gran tendencia a distraerse. La estimación de sí mismo crece desmesuradamente y se expresan sin inhibiciones ideas de grandeza o extraordinariamente optimistas. Pueden presentarse trastornos de la percepción tales como una apreciación de los colores en forma especialmente vívida, o bien una preocupación con los detalles finos de las superficies o texturas así como hiperacusia subjetiva. El individuo se puede embarcar en proyectos extravagantes e impracticables, gastar dinero de forma descabellada o tornarse excesivamente agresivo, cariñoso o chistoso en circunstancias inadecuadas. En algunos episodios maníacos, el humor es irritable y receloso más que exaltado.

El episodio debe durar al menos una semana, debe ser lo suficientemente grave como para alterar la actividad laboral y social de forma más o menos completa. La alteración del humor debe acompañarse de un aumento de la vitalidad y varios de los síntomas descritos (en particular logorrea, disminución de las necesidades del sueño, ideas de grandeza y optimismo excesivo).

Diagnóstico CIE-10 para la manía con síntomas psicóticos.

El cuadro clínico es el de una forma de manía más grave que la descrita en el apartado anterior. El grado de aumento de la estimación de sí mismo y las ideas de grandeza pueden desembocar en ideas delirantes, así como la irritabilidad y el recelo pueden dar paso a las ideas delirantes de persecución. Pueden presentarse marcadas ideas delirantes de grandeza o religiosas referidas a la propia identidad o a una misión especial. La fuga de ideas y la logorrea pueden dar lugar a una falta de comprensibilidad del lenguaje. La excitación y la actividad física intensa y mantenida pueden dar lugar a agresiones o violencia. El descuido de la alimentación, de la ingesta de líquidos y de la higiene personal pueden dar lugar a situaciones peligrosas de deshidratación y abandono. Si fuere necesario, las ideas delirantes y las alucinaciones pueden calificarse de congruentes o no congruentes con el estado de ánimo ("no congruente" incluye las ideas delirantes y alucinaciones que se presentan con un estado de ánimo neutro).

Tabla 11-6. Diagnóstico de episodio maníaco con y sin síntomas psicóticos. Resumen de pautas para el diagnóstico CIE-10. Adaptado de WHO (1992)⁸

El TB en población juvenil cursa con episodios de larga duración, periodos entre episodios que no están libres de síntomas, y un nivel funcional mucho menor del habitual en otras patologías¹². Además, las conductas de riesgo (consumo de tóxicos, conductas parasuicidas, comportamientos sexuales de riesgo) son frecuentes y complican a menudo el cuadro. En población infantil (lo que habitualmente se ha llamado “Trastorno bipolar de inicio temprano”) son frecuentes los ciclos más rápidos que en el trastorno adulto.

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

En el profesional que realiza su labor clínica con población infantil, una mirada atenta a estos criterios suele crear confusión más que aclarar el diagnóstico: muchos de los criterios no son aplicables en niños (no puede considerarse que un niño haga una “inversión económica alocada”) o son extremadamente difíciles de explorar (¿cómo valorar en un niño la “experiencia subjetiva de que el pensamiento está acelerado”?). Otros síntomas pueden estar presentes en niños con este trastorno pero están implicados frecuentemente en múltiples patologías (por ejemplo, la irritabilidad es un síntoma que puede estar presente en un cuadro depresivo infantil, en el trastorno obsesivo compulsivo, en el TDAH, en el trastorno oposicionista desafiante...). Incluso el síntoma de tendencia a la distracción suele relacionarse en niños mucho más con la sintomatología propia del TDAH que con un trastorno bipolar, y sin embargo es uno de los síntomas de los episodios maniaco e hipomaniaco. En resumen, los criterios diagnósticos están especificados para realizar un análisis de la sintomatología que puede aparecer en el adulto, pero son complicados de aplicar en adolescentes, y extremadamente difíciles de valorar en pacientes en edad infantil. Esta dificultad ha tenido como consecuencia un escaso diagnóstico de esta patología en los primeros años de vida de los pacientes, a pesar de que en estudios retrospectivos con población adulta con TB se detectaron síntomas presentes antes de los 10 años de edad en un 10-20% de los casos¹³. Sin embargo, en los últimos años ha comenzado a incrementarse el diagnóstico en población infanto-juvenil: entre 1994 y 2003 en Estados Unidos, el diagnóstico de trastorno bipolar en adultos se multiplicó por dos, mientras que en población infanto-juvenil se multiplicó por cuarenta¹⁴. Cada vez queda más patente que este trastorno en población infanto-juvenil no se manifiesta de igual manera que el trastorno en el adulto, siendo además muy difícil distinguir entre un trastorno bipolar y un TDAH muy activo, por lo que el diagnóstico de trastorno bipolar es mucho más frecuente en la adolescencia que en la infancia. Por esta razón, en Estados Unidos la Asociación de Trastorno Bipolar en la Infancia y Adolescencia (Child and Adolescent Bipolar Foundation) publicó en 2004 una lista de síntomas que pueden relacionarse con trastorno bipolar infanto-juvenil, y que están descritos en la [Tabla 7-4](#). El lector puede darse cuenta, atendiendo al listado de síntomas, de las dificultades que nuevamente aparecen para distinguir entre los síntomas de trastorno bipolar y casi cualquier otra patología mental de la infancia-adolescencia. Dadas las características particulares que tiene el trastorno bipolar en la infancia, Leibenluft¹⁵ propuso la siguiente clasificación: bipolar tipo I (clásica), bipolar tipo II (clásica, con síntomas con duración menor a cuatro días), bipolar no especificado (combina rasgos de los tipos I y II, y se caracteriza por una elevada

irritabilidad) y lo que se ha llamado fenotipo clínico amplio (con irritabilidad muy marcada, curso crónico, y excitabilidad muy importante).

El desarrollo de un TB en la infancia sigue el modelo de vulnerabilidad-estrés. En relación a la vulnerabilidad, son muy importantes los factores genéticos: cuando un progenitor presenta un diagnóstico de TB, el niño presenta un riesgo del 15-30% de desarrollar el trastorno; si los dos progenitores tienen diagnóstico de TB, el riesgo aumenta hasta un 50-75%¹⁶. Se ha buscado correspondencia con alteraciones en el cromosoma 9q34¹⁷ y con problemas en la función tiroidea¹⁸. Los eventos vitales estresantes (como pérdidas de un ser querido en la infancia, sucesos traumáticos...) pueden precipitar un episodio, dando lugar al inicio del cuadro, o provocar una recaída. Sin embargo, también existen factores de protección, como la presencia de una madre contenedora, que pueden acortar la duración del episodio.

Diagnóstico diferencial entre el trastorno bipolar y el trastorno por déficit de atención con hiperactividad.

El primer criterio a tener en cuenta puede ser la gravedad de los síntomas: el trastorno bipolar puede tener la forma de un TDAH con características atípicas y que resulta significativamente más grave de lo habitual; de hecho, es una de las pocas patologías infanto-juveniles en las que hay valorar el riesgo de suicidio (incluso en niños). La presencia de síntomas psicóticos debe llevarnos directamente al planteamiento de un posible trastorno bipolar o a un primer episodio psicótico, y siempre debe descartarse en este caso el consumo de tóxicos. Los antecedentes familiares de trastornos afectivos (tanto de tipo bipolar como unipolar) y psicóticos también nos pueden llevar a un planteamiento de este diagnóstico.

Las valoraciones neuropsicológicas no aportan información útil para realizar un diagnóstico diferencial entre estos trastornos: los estudios neurocognitivos en población infantil con trastorno bipolar son escasos y los síntomas neuropsicológicos pueden confundirse con los que aparecen en otras patologías; por tanto, el diagnóstico diferencial debe realizarse exclusivamente en base a criterios clínicos. Viola y Prego¹⁹ recomiendan el uso de la escala Wash-U-K-Sads²⁰ para valorar los síntomas correspondientes al trastorno bipolar, especialmente las fases maníacas, con un algoritmo de valoración de síntomas que sigue el acrónimo FIND (F de Frecuencia, I de Intensidad, N de Número, y D de Duración).

Por último, y aunque no es el objeto de este capítulo el tratamiento de estas patologías, conviene recordar que el abordaje de un trastorno tan grave requiere una coordinación

estrecha entre el profesional clínico, la familia y el centro escolar, y que el tratamiento de elección en este trastorno es siempre el psicofarmacológico, aunque el profesional de la psicología puede realizar una labor, muy necesaria, de asesoramiento familiar y psicoeducación del niño/adolescente.

Trastorno del vínculo

El trastorno reactivo de la vinculación es un diagnóstico relativamente poco utilizado, y queda reservado para casos en los que el paciente ha sido víctima de negligencia en la crianza a una edad muy temprana. Los estudios sobre la separación materna son clásicos dentro de la psicología²¹ (por ejemplo, Harlow 1965). Conviene aclarar que aunque este es un diagnóstico que suele aplicarse a niños que han sido adoptados, no todos los niños adoptados reciben este diagnóstico, quedando la categoría reservada para aquellos casos con alteraciones conductuales graves y de los que se sospecha o se ha constatado fehacientemente la presencia de una negligencia importante, habitualmente previa al proceso de adopción.

La conducta del niño se encuentra en estos casos muy alterada, y el estilo de relación social con los demás se encuentra afectado, de modo que actúan con una excesiva familiaridad con extraños o bien muestran un estilo afectivo muy ambivalente; de hecho, en la CIE-10 se incluye este diagnóstico dentro de la categoría de trastornos del comportamiento social de comienzo habitual en la infancia y la adolescencia.

Esta categoría diagnóstica es una de las pocas que, tanto en la clasificación CIE-10 como en la DSM-IV-TR, se vincula directamente a la presencia de estresores graves en la primera infancia. La relación entre el estrés en la infancia y las alteraciones psicopatológicas en la edad adulta ha sido suficientemente documentada²², así como la relación entre el estrés intenso en la primera infancia y la presencia de alteraciones cognitivas²³. Esta relación se explica en base a la respuesta endocrina al estrés, que implica al eje límbico-hipotalámico-pituitario-adrenal²⁴ y conlleva la liberación de glucocorticoides. En una situación de estrés intenso y mantenido, se observa una elevación crónica de glucocorticoides, que pueden afectar el desarrollo de regiones cerebrales límbicas^{25,26}. Algunos autores han relacionado las elevaciones excesivas de glucocorticoides con la remodelación dendrítica²⁷ y la inhibición de la neurogénesis en el hipocampo²⁸.

Uno de los estudios más conocidos en relación a este tema es el de Chugani²³. En este estudio, la muestra estaba compuesta por 30 niños de origen rumano adoptados posteriormente por familias del Reino Unido. En el orfanato de Rumanía en el que estuvieron,

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

el ratio niños-cuidador era de 10:1 (un cuidador por cada 10 niños) para los menores de 3 años, y de 20:1 para los mayores de esa edad, dato que se incluye en el estudio para resaltar la crianza negligente de estos niños en el entorno institucional. En el momento de su adopción, muchos de estos niños sufrían alteraciones importantes como ausencia de llanto, conductas estereotipadas (por ejemplo, golpearse la cabeza) y dificultades sociales; y su rendimiento en tareas cognitivas les situaría en el rango del retraso cognitivo. Años más tarde, se observaba una recuperación considerable tanto de los aspectos físicos como de algunos aspectos cognitivos y psicológicos: las estereotipias y ausencia de llanto habitualmente habían cedido, y el rendimiento cognitivo general había mejorado. Sin embargo, el estudio evidenció una disfunción bilateral (según indicaba una disminución en el metabolismo de la glucosa, medido mediante PET) de estructuras temporales mediales incluyendo la amígdala y el hipocampo, así como disfunción bilateral del córtex inferior temporal. En el momento del estudio (años después de la adopción) el funcionamiento intelectual general se situó en rango medio-bajo, y se observaron déficits relativos de carácter ligero en procesamiento lingüístico, memoria y funcionamiento ejecutivo. También se detectaron problemas de conducta clínicamente significativos, incluyendo déficits atencionales, de pensamiento, y sociales. Con esta sintomatología, caracterizada por alteraciones de conducta y síntomas atencionales y ejecutivos, es frecuente que el primer diagnóstico que reciban estos niños sea el de trastorno por déficit de atención - hiperactividad. El análisis detallado de la historia de vida del paciente suele ser la pista principal para realizar un adecuado diagnóstico diferencial entre ambas patologías.

Trastornos mentales graves “no especificados” en la edad infantil.

La mayoría de los trastornos mentales graves no debutan con síntomas claros hasta la adolescencia o los primeros años de la edad adulta; sin embargo, en no pocas ocasiones estos cuadros han tenido algunos antecedentes en la edad infantil. Dichos síntomas son muy difíciles de filiar en la práctica clínica, y en ocasiones únicamente el seguimiento atento y la observación del curso de los síntomas nos llevan al diagnóstico. Las dificultades surgen tanto de la (afortunadamente) baja prevalencia de estos cuadros en la edad infantil, como de su heterogénea manifestación, ya que en estos casos suelen producirse “saltos” entre las categorías diagnósticas (por ejemplo, en el mismo paciente se observan en algunos periodos síntomas que sugerirían un trastorno obsesivo severo, otras veces aparecen conductas de suspicacia/referencialidad, y en otras ocasiones aparecen síntomas de trastorno de pánico y fobia escolar...).

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

Los signos de alarma principales en estos casos son, además de los “saltos” diagnósticos referidos, la presencia de alteraciones desde la primera infancia, síntomas de difícil filiación (no son característicos de ningún cuadro psicopatológico específico), conductas bizarras o sin sentido, los cambios abruptos en la intensidad de los síntomas que no necesariamente se relacionan con la presencia de estresores, la aparición de trastornos del aprendizaje atípicos y de intensidad elevada, y una historia familiar de alteraciones psicopatológicas, especialmente en la esfera psicótica. En estos casos puede ser útil la realización de una valoración neuropsicológica a fin de conocer los puntos fuertes y débiles del perfil cognitivo del niño y buscar así estrategias para favorecer su nivel de adaptación; sin embargo, la evaluación neuropsicológica no suele aclarar el diagnóstico, por lo cambiante de los síntomas y la inespecificidad del cuadro.

Para realizar un buen diagnóstico es imprescindible la realización de una historia clínica exhaustiva que recoja no sólo el desarrollo psicomotor, lingüístico y socioemocional del niño, sino la presencia de eventos vitales estresantes, cualquier antecedente médico del paciente, y los antecedentes médicos y psicopatológicos de la familia. Este último dato (la presencia de trastornos psiquiátricos en familiares cercanos) puede ser un buen punto de partida para una primera hipótesis diagnóstica en los casos en los que aparecen síntomas muy heterogéneos, ya que la mayoría de los trastornos mentales graves tienen una fuerte carga genética.

En otras ocasiones, ni siquiera los antecedentes familiares ni una buena historia clínica nos aclaran el diagnóstico. Los sistemas de diagnósticos reservan el término “no especificado” para aquellos cuadros que no pueden ser incluidos en las rígidas categorías diagnósticas por su atipicidad, o, en otras ocasiones, por su levedad (de modo que el sujeto no cumple todos los criterios diagnósticos necesarios para realizar un diagnóstico completo), pudiendo aplicarse por tanto diagnósticos como “trastorno de conducta no especificado” o “trastorno del estado de ánimo no especificado”, por ejemplo. En todos estos casos el diagnóstico multiaxial propuesto en el DSM-IV puede ser útil para la comunicación entre profesionales. En estas situaciones, la comunicación fluida con la familia del paciente es esencial, a fin de que comprendan que es necesario un seguimiento continuado, probablemente durante varios años para vigilar la evolución del cuadro, abordar los problemas que vayan surgiendo, y poder comenzar un abordaje temprano si aparecen síntomas de un trastorno psiquiátrico mayor (por ejemplo, síntomas psicóticos).

TRASTORNOS DE TIPO “INTERNALIZANTE”

Trastornos de ansiedad

Los trastornos de ansiedad son la psicopatología más frecuente en la infancia y adolescencia, y se estiman entre un 9 y un 21% en esta etapa de la vida²⁹. Existen diferentes tipos de trastornos de ansiedad en población infanto-juvenil. Por una parte, está la “versión infantil” de trastornos neuróticos que pueden darse también en la edad adulta, y que según la clasificación DSM-IV-TR incluiría: el trastorno obsesivo-compulsivo, el trastorno de ansiedad generalizada, la fobia específica, la fobia social, trastorno de pánico, agorafobia, trastorno por estrés postraumático y trastorno adaptativo con predominio de sintomatología ansiosa; por otro lado, hay trastornos de ansiedad que son específicos de la edad infantil: el mutismo selectivo, el trastorno de ansiedad por separación y la fobia escolar (que puede considerarse un tipo de fobia específica).

No toda conducta de temor, ansiedad o timidez en la infancia debe ser entendida como un indicador psicopatológico: las emociones negativas son un componente necesario del desarrollo psicoemocional del niño, y suponen la oportunidad de afrontar eventos negativos; si el niño no aprende a tolerar la frustración y el malestar desde pequeño, le resultará mucho más difícil llevar a cabo este proceso cuando sea adulto. La persona encargada del diagnóstico de una posible alteración emocional en un niño debe saber, además, que hay miedos específicos de la infancia, como la oscuridad o los monstruos, y que si no suponen un sufrimiento desmesurado o una alteración importante en la vida cotidiana familiar, no deben ser considerados como patológicos.

A continuación se incluye una breve descripción de los principales trastornos de ansiedad en la infancia. Dada la brevedad de la reseña de cada trastorno, no se han incluido en esta ocasión los criterios diagnósticos de estos cuadros, sin embargo el lector puede consultarlos en los manuales diagnósticos CIE-10⁸ y DSM-IV-TR⁷. Posteriormente, se describirán más pormenorizadamente el trastorno de estrés postraumático, el trastorno obsesivo compulsivo infantil, y el trastorno de ansiedad generalizada en la infancia, habitualmente más graves y con mayor dificultad en el diagnóstico y tratamiento.

Ansiedad de separación.

El trastorno de ansiedad de separación es, como se ha comentado más arriba, un trastorno específico de la infancia (debe aparecer antes de los 6 años de edad, y perdurar al

menos 4 semanas), que implica un miedo y preocupaciones mayores de lo esperables por la posibilidad de que al propio niño o a un familiar les suceda algún evento trágico (por ejemplo, un accidente, un fallecimiento súbito o un secuestro). Se distingue de la fobia escolar en que el temor aquí es más general, y el niño muestra rechazo a quedarse solo en casa, a que un familiar salga del domicilio, y/o a ir al centro escolar (en la fobia escolar sólo se da esta última situación). Se distingue del trastorno de ansiedad generalizada en la infancia en que la ansiedad de separación se focaliza en el temor a que a un familiar cercano le suceda algo, mientras que en la ansiedad generalizada el abanico de preocupaciones es más amplio, y en ocasiones abarca incluso temores difusos o poco concretos. El cuadro se inicia antes de los 6 años, suele disminuir a partir de los 12 años, y en principio su existencia en mayores de edad está descartada, aunque algunos autores han postulado que este trastorno puede evolucionar hacia un trastorno de ansiedad generalizada en la edad adulta; de este modo, se considera que este trastorno es inexistente en la edad adulta pero puede transformarse en otra entidad clínica en esa etapa.

Mutismo selectivo.

Es un trastorno cuyo curso habitualmente implica una duración recortada en el tiempo, que se da con más frecuencia en niños que han comenzado a hablar recientemente o que se incorporan al entorno educativo. Consiste en una dificultad elevada para hablar en determinados contextos (habitualmente el entorno escolar o ambientes sociales en los que hay desconocidos), sin que se altere la capacidad de habla y comunicación en los ambientes más conocidos del niño, principalmente el contexto familiar. El cuadro debe durar más de un mes para ser considerado con entidad clínica; en la mayoría de las ocasiones los síntomas remiten a los pocos meses del inicio a medida que el niño se va familiarizando con el nuevo entorno; en algunos casos, sin embargo, puede llegar a durar varios años. Los pacientes con este diagnóstico son más propensos a padecer en el futuro algún otro trastorno de ansiedad, como la fobia social.

Trastorno de ansiedad fóbica o fobia específica y fobia escolar.

Una fobia específica es un temor clínicamente significativo en relación a un estímulo, que tiene una repercusión importante en la vida del individuo (en este sentido, diagnosticar una “fobia específica a los ciervos” no tendría ningún sentido en un niño que vive en un entorno urbano; sin embargo, un diagnóstico de “fobia específica a los perros” que suponga que el mismo niño se niega a salir de casa por temor a encontrarse con el animal sí podría

darse). La fobia escolar es un tipo de fobia específica referida exclusivamente al entorno educativo, de tal manera que el niño muestra un rechazo intenso a acudir al centro sin que se identifique una causa que lo justifique (la presencia de acoso escolar excluiría el diagnóstico, ya que para diagnosticar una fobia el temor debe ser excesivo en relación al estresor). Frecuentemente, los niños, especialmente los más pequeños, no son capaces de explicar qué es exactamente aquello que les da miedo de la situación escolar. A menudo, la fobia escolar aparece tras una ausencia justificada del entorno escolar (por ejemplo, por enfermedad), y en ocasiones el absentismo escolar que produce es tan dilatado en el tiempo puede llevar a la valoración del entorno familiar por parte de los servicios sociales.

Fobia social.

Conviene distinguir la fobia social de la mera timidez infantil: en el caso de la timidez, pueden aparecer también inhibición social y retraimiento en determinadas situaciones, especialmente ante personas poco conocidas y suele ser más habitual con adultos que con otros niños, aunque varía en función de características individuales; sin embargo, la intensidad de la inhibición, el sufrimiento que producen al niño y la desadaptación que suponen son las claves para establecer cuándo se termina la normalidad y comienza la patología. En los casos de fobia social o “hipersensibilidad social en la infancia”, según la clasificación CIE-10, la elevada ansiedad, la auto-observación, y la vergüenza y preocupación excesivas hacen sufrir significativamente al niño y suponen una interferencia significativa con el establecimiento de nuevas relaciones sociales. Habitualmente la sintomatología es más intensa ante personas desconocidas que ante conocidos, y ausente ante familiares cercanos. Suele cursar con un cortejo somático importante, que incluye sudores, temblores, rubor y taquicardia. El inicio suele ser gradual, y se da con mayor frecuencia en niños con un temperamento inhibido y tendencia ansiosa.

Trastorno de pánico y agorafobia.

Consiste en la aparición brusca (habitualmente en menos de 10 minutos) de ansiedad o miedo intensos, en ausencia de una amenaza real, que se acompaña de al menos 4 de los siguientes síntomas: palpitaciones, sudores, temblores o sacudidas, sensación de ahogo, sensación de atragantamiento, opresión o malestar torácicos, náuseas o molestias abdominales, sensación de mareo o inestabilidad (aturdimiento), desrealización o despersonalización, miedo a perder el control o a volverse loco, miedo a morir, parestesias, escalofríos o sofocos. Implica asimismo conductas importantes de evitación (urgencia de

escapar de la situación). La agorafobia aparece en situaciones en las que el sujeto considera que resulta difícil escapar o recibir ayuda, por lo que se reduce si el sujeto está acompañado por alguien conocido.

Trastorno adaptativo con predominio de sintomatología ansiosa.

Son reacciones excesivas a eventos vitales estresantes, que en el caso de los niños suelen ser una enfermedad, un cambio de colegio o de ciudad, el nacimiento de un hermano o una separación complicada de los progenitores. Las reacciones de duelo quedan excluidas en este caso. Los síntomas predominantes en este subtipo serían el nerviosismo, la inquietud, la preocupación o la ansiedad de separación. Habitualmente el cuadro remite en menos de 6 meses, aunque puede categorizarse como crónico si el estresor es continuado en el tiempo (por ejemplo, si se da un proceso de separación entre los progenitores complicado y con problemática legal).

Trastorno por estrés postraumático.

El trastorno por estrés postraumático (en adelante, TEPT) es una alteración clínica de carácter grave, que provoca intenso sufrimiento y que está relacionado con uno o varios acontecimientos vitales que suponen un elevado riesgo para el individuo. Es un diagnóstico que fue conceptualizado originalmente para adultos; sin embargo, en el DSM-IV se incorporaron pequeñas anotaciones que detallaban algunas de las características del cuadro en población infantil. La dificultad para que los niños cumplan los criterios diagnósticos necesarios para recibir un diagnóstico de TEPT se da muy especialmente en niños pequeños, que tienen problemas para relatar el evento traumático (e incluso evitan activamente hablar del mismo) y los síntomas que dicho suceso le provocan, y tienden con frecuencia a mostrar el evento traumático mediante juegos y dibujos como modo de reelaborar lo vivido. En la adolescencia, en cambio, sí pueden identificarse con mayor facilidad los síntomas que nos llevan al diagnóstico. Cuando los síntomas aparecen durante el primer mes tras el trauma y se da un componente disociativo importante el diagnóstico de elección es el “trastorno de estrés agudo”; dicho diagnóstico puede ser una etiqueta clínica de transición, pudiendo transformarse en un diagnóstico de TEPT si los síntomas persisten más de un mes.

El diagnóstico de TEPT es más habitual si el trauma tiene una presentación súbita³⁰, pero resulta más discutible en el caso de los estresores de carácter crónico: por ejemplo, los niños que han sufrido abuso sexual no necesariamente cumplen criterios para un diagnóstico de TEPT³¹ aunque en cualquier caso su problemática debe ser abordada.

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

La evitación que pueden llevar a cabo los niños en relación al suceso traumático puede provocar que ni sus familias, ni su ambiente escolar, ni el personal sanitario que les atiende conozcan lo sucedido. Además, en ocasiones, las conductas de evitación y la presencia de embotamiento afectivo se manifiestan en forma de hiperalerta, problemas de atención, inquietud y alteraciones de conducta³². Esto puede darse muy especialmente en niños pequeños, por lo que la confusión del cuadro con un TDAH se da con relativa facilidad. Algunos estudios concluyen que el trastorno de déficit de atención con hiperactividad puede ser un factor de riesgo para sufrir situaciones traumáticas³³, probablemente por la menor percepción de peligro que tienen los niños hiperactivos. El diagnóstico diferencial entre estos cuadros, por tanto, debería realizarse en base a una entrevista detallada a los padres y al niño a fin de identificar acontecimientos traumáticos o muy estresantes, así como una observación minuciosa del contenido de los dibujos y el juego de los niños más pequeños. La presencia de un cambio repentino en la conducta de un niño que previamente no presentaba esa inquietud e hiperalerta puede ser un buen indicador de la influencia de estresores; por el contrario, si desde la infancia temprana se ha constatado un temperamento muy activo o irritable, la impresión diagnóstica probablemente tenderá hacia un trastorno por déficit de atención.

Trastorno obsesivo-compulsivo.

El trastorno obsesivo compulsivo (en adelante, TOC) es una alteración psicopatológica situada dentro del espectro de los trastornos de ansiedad, caracterizada por obsesiones y/o compulsiones recurrentes que provocan sufrimiento, ocupan gran parte de la vida del individuo, y suponen una alteración significativa del funcionamiento cotidiano. Aunque la mayor parte de la literatura científica se refiere al trastorno en la edad adulta, algunos estudios³⁴ sugieren que entre un tercio y la mitad de los casos de TOC en la edad adulta tuvieron su inicio en la infancia o adolescencia. En este trastorno, y contrariamente a lo que sucede en otros diagnósticos que hemos repasado, las manifestaciones clínicas en la infancia y en la edad adulta son bastante similares, aunque pueden detallarse algunas diferencias, como una menor conciencia de la irracionalidad de las obsesiones en el caso de los niños. Algunos autores³⁵ sugieren que el TOC de inicio infantil representa un subtipo de TOC diferente al del inicio en la edad adulta, y relacionan el TOC de inicio infantil con la presencia de trastornos de tics comórbidos, incluso algunos autores consideran que algunas formas de TOC de inicio infantil pueden ser variantes genéticas del síndrome de Tourette³⁶. La presencia de un TOC en edad infantil se ha estimado en torno a un 1-3.6%³⁷. Se observan algunas diferencias en la distribución por sexos en función de si el TOC es de inicio infantil (1.5 a 2.5 veces más

frecuente en varones) frente al inicio adulto (igual distribución o algo más frecuente en mujeres)³⁸. Varios autores³⁹ sugieren que la edad de inicio del TOC se distribuye bimodalmente, con un primer pico en la edad adolescente para los varones, y un segundo pico en la edad adulta para las mujeres. En el TOC, tanto en su presentación infanto-juvenil como en la edad adulta, el curso del trastorno suele ser crónico y con síntomas de intensidad fluctuante. Es relativamente frecuente la comorbilidad con cuadros como el trastorno por déficit de atención con hiperactividad y cuando los síntomas de ambas patologías aparecen juntos suelen asociarse a inicio temprano, problemas sociales y académicos, y mayor agresividad, siendo más frecuente en hombres⁴⁰.

Un subtipo de TOC específico de población pediátrica se conoce como PANDAS (acrónimo de “Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal Infections”), una reacción autoinmune tras una infección por estreptococo. Los pacientes que presentan este subtipo sufren un inicio o agudización de los síntomas muy brusco y que sigue en el tiempo a una infección. Los síntomas de TOC se ven acompañados además en este caso por otros síntomas psiquiátricos como labilidad emocional, ansiedad de separación, terrores nocturnos, rituales del sueño, déficit cognitivos, conducta oposicionista e hiperactividad motora⁴¹. Lo agudo y abrupto de estos síntomas, así como la atipicidad del cuadro son los que deben hacernos explorar la presencia de infecciones previas.

Trastorno de ansiedad generalizada.

El trastorno de ansiedad generalizada en la infancia (en adelante, TAG) es un diagnóstico poco frecuente en edad infantil por lo complejo que resulta explorar y categorizar la sintomatología que implica. El niño sufre miedos carentes de base real, de índole muy variada (por tanto, excede las fobia específicas infantiles, como el miedo a la oscuridad), que invaden todos los ámbitos de su vida y le impiden un funcionamiento normalizado, durante al menos 6 meses. Muestran, por tanto, un componente de preocupación muy elevado. En la edad adolescente puede derivar hacia una fobia social.

Este cuadro se caracteriza por la presencia, mantenida en el tiempo (mínimo 6 meses), de síntomas de ansiedad que exceden lo esperable en función de la situación cotidiana del sujeto. En este trastorno, el temor y la ansiedad no están circunscritos a una situación específica ni provocados por eventos estresantes de elevada intensidad. Dicha ansiedad difusa provoca un malestar clínicamente significativo y suele manifestarse en forma de cansancio, fatiga, dificultades atención, irritación, tensión muscular y problemas de sueño. Como en el

caso de otros trastornos de ansiedad, también en esta patología el inicio sigue una distribución bimodal, pudiendo distinguirse entre un TAG de inicio precoz en niños y adolescentes, con mayor nivel de psicopatología⁴² y el que aparece en la edad adulta. El trastorno es aproximadamente el doble de frecuente en mujeres⁴³ cuando el inicio es en la edad adulta, siendo equivalente la prevalencia entre varones y mujeres en edad pediátrica^{44,45}. En niños, es más frecuente hallarse ante síntomas de intensidad subclínica que ante un cuadro completo de TAG, de ahí la dificultad de su diagnóstico, al encuadrarse la mayoría de los casos en zonas intermedias en el continuo normal-patológico. Suele considerarse que a mayor severidad en los síntomas durante la primera valoración, mayor probabilidad de curso crónico⁴⁶. Muchos de los casos de TAG acaban asociándose a otros trastornos psicopatológicos del espectro internalizante⁴⁷.

Depresión infantil.

La depresión es un diagnóstico que puede resultar difícil de realizar en población infantil. Esto es debido, en primer lugar, a que las manifestaciones del trastorno son diferentes a las propias de la depresión adulta: un niño puede manifestar una depresión con irritabilidad, problemas de sueño, alteraciones de conducta, escaso interés por el juego y/o por los estudios, o problemas académicos que surgen de repente en ausencia de antecedentes de alteraciones del aprendizaje. En segundo lugar, en los casos en los que el problema cursa más con apatía y conductas de inhibición, puede ocurrir que la familia o el centro escolar no detecten el problema y por tanto no den la voz de alarma. En población adolescente, en cambio, las características de la depresión y su sintomatología comienzan a asemejarse más a las de la edad adulta: anhedonia, apatía, pérdida o ganancia de peso en poco tiempo, tristeza, llanto...

Debido a la corta edad del niño, suele ser difícil distinguir este trastorno de posibles rasgos caracteriales propios del sujeto, y aún más complejo realizar un diagnóstico de “distimia” en niños. En adultos, se estima que el riesgo de padecer un trastorno depresivo mayor a lo largo de la vida es de entre un 10 y 25% para las mujeres, y el 5-12% para varones. En niños existen menos estudios acerca de la prevalencia, aunque cuando se estima la presencia de síntomas depresivos en población infantil mediante entrevistas semiestructuradas, el resultado suele ser elevado⁴⁸ (por ejemplo, 10,1% según un estudio de Polaino-Lorente et al 1997, en una muestra de población madrileña de entre 8 y 11 años). Al igual que en el caso de los adultos, suele ser un trastorno que se da más frecuentemente en niñas por su mayor tendencia a la internalización de los conflictos.

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

En función del curso del trastorno (número de episodios) y el tipo de sintomatología predominante, se establecen distintas especificaciones en el trastorno depresivo (por ejemplo, episodio único o recidivante, en remisión, con síntomas psicóticos...).

El origen de una depresión en población infanto-juvenil hay que buscarlo en factores de tipo orgánico y de tipo ambiental. Además de la influencia genética, algunos procesos médicos, como la presencia de un hipotiroidismo, o la aplicación de algunos tratamientos médicos agresivos, pueden influir en el nivel de energía, el tono emocional y la irritabilidad en el niño. Respecto a los factores de tipo ambiental, los eventos vitales estresantes como la pérdida de un familiar cercano, el abandono, o el padecimiento de alguna enfermedad grave y/o crónica son los más habituales. Existe una variable moduladora que debe ser tenida siempre en cuenta: el estilo cognitivo y capacidad de afrontamiento del niño, que se forma a partir de la propia constitución emocional del niño (temperamento), las experiencias previas negativas y el aprendizaje de modelos cercanos. Algunos autores⁴⁹ hablan de “resiliencia” para referirse al afrontamiento de situaciones adversas con una adaptación positiva. El pronóstico en los casos de trastorno afectivo en población infantil es muy variable, ya que depende de múltiples factores: nivel de desarrollo socioemocional e intelectual del niño, capacidad de colaboración por parte de la familia, mantenimiento o cese de situaciones vitales estresantes... En los casos en los que el nivel de desarrollo e intelectual lo permite, y especialmente si la familia colabora activamente en el proceso de tratamiento, suele ser adecuado el tratamiento cognitivo-conductual, existiendo programas estructurados específicos para niños y adolescentes⁵⁰ (por ejemplo, Dudley 1997).

CONCLUSIONES

Como hemos visto, el diagnóstico clínico de la patología mental en niños y adolescentes tiene unas características propias que lo dificultan significativamente: muchos de los cuadros comparten síntomas (por ejemplo, la presencia de problemas de atención, la irritabilidad, o la disminución del rendimiento escolar), algunos síntomas son difícilmente explorables en niños (como sucede en algunos síntomas del trastorno bipolar o en el trastorno por estrés postraumático en niños pequeños), y en ocasiones el paciente no colabora en la exploración, bien deliberadamente (como puede suceder, por ejemplo, en el trastorno disocial) o bien por una falta de conciencia de su sintomatología (esto puede ocurrir en algunos casos de trastorno obsesivo-compulsivo).

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

El profesional de la neuropsicología debe estar atento a las manifestaciones psicopatológicas del daño cerebral y también a la presencia de comorbilidad en los casos que estudia, a fin de poder captar la problemática del sujeto en su totalidad y así poder realizar un mejor abordaje del caso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Farrington DP. The development of offending and antisocial behaviour from childhood: Key findings from the Cambridge Study in Delinquent Development. *J Child Psychol Psychiatry*. 1995; 36(6):929-64.
2. Patterson GR, DeBaryshe DB, Ramsey E. A developmental perspective on antisocial behavior. *Am Psychol*. 1989;44(2):329-35.
3. Kratzer L, Hodgins S. Adult outcomes of child conduct problems: a cohort study. *JACP*. 1997;25(1):65-81.
4. Quinton D, Pickles A, Maughan B, Rutter M. Partners, peers, and pathways: Assortative pairing and continuities in conduct disorder. *Dev psychopathol*. 1993;5:763-83.
5. Robins LN. Childhood conduct problems, adult psychopathology and crime. In: Hodgins S (ed.). *Mental disorder and crime*. Newbury Park, CA: Sage; 1993. P173-193.
6. Stattin H, Magnusson, D. Stability and change in criminal behaviour up to age 30: It's co-occurrence in time with educational, behavioural and interpersonal problems. *Brit J Criminol*. 1995;35:417-49.
7. American Psychiatric Association. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-IV-TR*. American Psychiatric Pub; 2000.
8. World Health Organization. (1992). *CIE 10: Trastornos mentales y del comportamiento: descripciones clínicas y pautas para el diagnóstico*.
9. Rutter M. Psychopathology and development: 1. Childhood antecedents of adult psychiatric disorder. *Aust N Z J Psychiatry*. 1984;18:225-34.
10. Hare RD, Hart SD, Harpur TJ. Psychopathy and the DSM-IV criteria for antisocial personality disorder. *J Abnorm Psychol*. 1991;100(3):391-8.
11. Raine A. Biosocial studies of antisocial and violent behavior in children and adults: A review. *J Abnorm Child Psychol*. 2002;30(4):311-26.

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

12. Birmaher B, Axelson D, Strober M, Gill MK, Valeri S, Chiapetta L, et al. Clinical course of children and adolescents with bipolar spectrum disorders. *Arch Gen Psychiatry*. 2006;63(2):175-83.
13. Faedda GL, Baldessarini RJ, Suppes T, Tondo L, Becker I, Lipschitz DS. Pediatric-onset bipolar disorder: a neglected clinical and public health problem. *Harv Rev Psychiatry*. 1995;3(4):171-95.
14. Moreno C, Laje G, Blanco C, Jiang H, Schmidt AB, Olfson M. National trends in the outpatient diagnosis and treatment of bipolar disorder in youth. *Arch Gen Psychiatry*. 2007;64(9):1032-9.
15. Leibenluft E, Blair RJ, Charney DS, Pine DS. Irritability in pediatric mania and other childhood psychopathology. *Ann N Y Acad Sci*. 2003;1008:201-18.
16. Papolos DF, Papolos J. *The bipolar child*. New York: Broadway Books; 2002.
17. Faraone SV, Lasky-Su J, Glatt SJ, Van Eerdewegh P, Tsuang MT. Early onset bipolar disorder: possible linkage to chromosome 9q34. *Bipolar Disord*. 2006;8(2):144-51.
18. Joffe RT, Sokolov ST. Thyroid hormones, the brain, and affective disorders. *Crit Rev Neurobiol*. 1994;8(1-2):45-63.
19. Viola L, Prego CE. Evolución del trastorno bipolar de inicio muy temprano y sus controversias. *Rev Psiquiatr Urug*. 2006;70(1):53-65.
20. Geller B, Zimmerman B, William M, Bolhofner K, Craney J, DelBello M, et al. Reliability of the Washington University in St. Louis Kiddie Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia (WASH-U-K-SADS): Mania and rapid cycling sections. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2001;40(4): 450-5.
21. Harlow HF, Dodsworth RO, Harlow MK. Total social isolation in monkeys. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 1965;54(1):90-7.
22. Lopez JF, Akil H, Watson SJ. Endocrine responses to mother-infant separation in developing rats. *Dev Psychobiol*. 1999;23:395-410.
23. Chugani HT, Behen ME, Muzik O, Juhász C, Nagy F, Chugani DC. Local brain functional activity following early deprivation: a study of postinstitutionalized romanian orphans. *NeuroImage*. 2001;14, 1290-301.
24. Selye H. A syndrome produced by diverse nocuous agents. *Nature*. 1936;138:32.

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

25. Kaufman J, Plotsky TM, Nemeroff CB, Charney DS. Effects of early adverse experiences on brain structure and function: Clinical implications. *Biol Psychiatry*. 2000;48:778-90.
26. Sapolsky RM. Glucocorticoids and hippocampal atrophy in neuropsychiatric disorders. *Arch Gen Psychiatry*. 2000;57:925-35.
27. McEwen BS, Sapolsky RM. Stress and cognitive function. *Curr Opin Neurobiol*. 1995;5:205-16.
28. Gould E, Tanapat P, Rydel T, Hastings N. Regulation of hippocampal neurogenesis in adulthood. *Biol Psychiatry*. 2000;48:715-20.
29. Kashani JH, Orvaschel H. A community study of anxiety in children and adolescents. *Am J Psychiatry*. 1990;147(3):313-8.
30. March JS, Amaya-Jackson L, Murray MC, Schulte A. Cognitive-behavioral psychotherapy for children and adolescents with Posttraumatic Stress Disorder after a single-incident stressor. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1998;37(6):585-93.
31. Kendall-Tackett KA, Williams LM, Finkelhor D. Impact of sexual abuse on children: A review and synthesis of recent empirical studies. *Psychol Bull*. 1993;113(1):164-80.
32. Malmquist CP. Children who witness parental murder: posttraumatic aspects. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1986;25:320-5.
33. Famularo R, Fenton T, Kinscherff R, Augustyn M. Psychiatric comorbidity in childhood posttraumatic stress disorder. *Child Abuse and Neglect*. 1996;20(10):953-61.
34. Ristvedt SL, Mackenzie TB, Christenson GA. Cues to obsessive-compulsive symptoms: Relationships with other patient characteristics. *Behav Res Ther*. 1993;31:721-9.
35. Eichstedt JA, Arnold SL. Childhood-onset obsessive-compulsive disorder: A tic-related subtype of OCD? *Clinical Psychology Review*. 2001;21(1):137-58.
36. Leckman JF, Peterson BS, Pauls DL, Cohen DJ. Tic disorders. *Psychiatr Clin North Am*. 1997;20:839-61.

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

37. Valleni-Basile LA, Garrison CZ, Jackson KL, Waller JL, McKeown RE, Addy CL, et al. Frequency of obsessive-compulsive disorder in a community sample of young adolescents. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1994;33:782–91.
38. Wever C, Rey JM. Juvenile obsessive-compulsive disorder. *Aust N Z J Psychiatry*. 1997;31:105–13.
39. Rasmussen SA, Tsuang MT. Clinical characteristics and family history in DSM-III obsessive-compulsive disorder. *Am J Psychiatry*. 1986;143:317–22.
40. Vargas L, Palacios L, González G, de la Peña F. Trastorno obsesivo-compulsivo en niños y adolescentes: Una actualización. Segunda parte. *Salud Mental*. 2008; 31(4):283-9.
41. Betancourt YM, Jiménez-León JC, Jiménez-Betancourt CS, Castillo VE. Trastornos neuropsiquiátricos autoinmunes asociados a infección estreptocócica en la edad pediátrica: PANDAS. *Rev Neurol*. 2003;36(supl 1):S95-107.
42. Hoen-Sarlic R, Hazlett RL, McLeod DR. Generalized anxiety disorder with early and late onset of anxiety symptoms. *Compr Psychiatry*. 1993;34:291-8.
43. Wittchen HU, Zhao S, Kessler RC, Eaves WW. DSM-III-R generalized anxiety disorder in a National Comorbidity Survey. *Arch Gen Psychiatry*. 1994;51:355-64.
44. Last CG, Perrin S, Hersen M, Kazdin AE. DSM-III-R anxiety disorders in children: sociodemographic and clinical characteristics. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1992;31:1070-6.
45. Bowen RC, Offord DR, Boyle MH. The prevalence of overanxious disorder and separation anxiety disorder: results from the Ontario Child Health Study. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1990;29:753-8.
46. Cohen E, Cohen J, Brook J. An epidemiological study of disorders in late childhood and adolescence. II. Persistence of disorders. *J Child Psychol Psychiatry*. 1993;34:869-77.
47. Masi G, Mucci M, Favilla L, Romano R, Poli P. Symptomatology and comorbidity of generalized anxiety disorder in children and adolescents. *Compr Psychiat*. 1999;40(3):210-5.

Capítulo 11. Trastornos psicopatológicos en la infancia y la adolescencia

48. Polaino-Lorente A, Mediano Cortés ML, Martínez Arias R. Estudio epidemiológico de la sintomatología depresiva infantil en la población escolar madrileña de ciclo medio. *An Esp Pediatr.* 1997;46:344-50.
49. Masten AS, Powell JL. A resilience framework for research, policy, and practice. In: Luthar SS (ed.). *Resilience and Vulnerability: Adaptation in the context of childhood adversities.* Cambridge: University Press; 2003. P1-29.
50. Dudley CD. *Treating depressed children: A therapeutic manual of cognitive behavioral interventions.* Oakland, CA: New Harbinger Pubs; 1997

EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DEL TDAH Y LOS TRASTORNOS RELACIONADOS

Alexandra Pardos Véglia

Directora del Centro de Neuropsicología Alexandra Pardos (Madrid)

INTRODUCCIÓN

El TDA-H constituye el paradigma por excelencia de un trastorno biopsicosocial que lleva a plantear cuestiones cruciales sobre las relaciones existentes entre factores genéticos, biológicos y ambientales. Del mismo modo que hace unos 30 años se puso "de moda" la dislexia, actualmente los términos “*hiperactividad, problemas de atención e impulsividad*” están en auge y suscitan el interés de investigadores y clínicos de diferentes ámbitos profesionales como la psiquiatría, neurología, psicología, pediatría, pedagogía, logopedia, educación o neuropsicología. De ahí que hacer una revisión exhaustiva de este trastorno resulta prácticamente imposible. El interés de incluir el capítulo sobre TDA-H en este libro radica en entender su relación con la neuropsicología y especialmente con los lóbulos frontales, las funciones ejecutivas y otros trastornos.

Siguiendo a Ardila¹, se puede afirmar que el neuropsicólogo interpreta la conducta desde el cerebro y éste es el matiz diferencial con respecto a otros sistemas de evaluación psicológica. La exploración neuropsicológica va más allá del diagnóstico psicométrico o del

análisis de las funciones mentales, persigue conocer las relaciones conducta/emociones-cerebro.

En el presente capítulo, tras exponer las manifestaciones comportamentales, analizar las causas y explicaciones del trastorno, nos centraremos en la evaluación, el diagnóstico diferencial y los trastornos asociados y trataremos de defender que “no todo es TDA-H”, para acabar formulando algunas recomendaciones terapéuticas.

EL TDA-H DEFINICIÓN, PREVALENCIA Y CARACTERÍSTICAS

El TDA-H es el trastorno más diagnosticado en la infancia. Afecta a un 3-10% de la clientela escolar y es tres veces más frecuente en niños que niñas^{2,3}. Sus primeros síntomas clínicos suelen aparecer alrededor de los 3-4 años, pero es la entrada en el ámbito académico lo que causa la explosión de los comportamientos disruptivos, de las dificultades de aprendizaje y/o de los problemas socio-afectivos.

En el DSM IV⁴ el TDA-H se incluye en el cuadro de trastornos perturbadores con trastornos oposicionistas y trastornos de conducta. Según el DSM IV existen tres subtipos de TDA-H, según los niños presenten un cuadro con predominio hiperactivo-impulsivo, con predominio inatento o un cuadro mixto. En el DSM V se habla de “predominancias” más que de subtipos y se incluye la edad adulta en la descripción del trastorno.

- **DSM IV- Criterios diagnósticos del TDAH:**

- Es un trastorno del comportamiento, normalmente diagnosticado en la infancia. Suele manifestarse entre los 2 y los 7 años)
- Se caracteriza por:

1- **falta de atención:** se le escapan los detalles, le cuesta mantener la atención, parece que no escucha, no sigue las instrucciones, no termina lo que está haciendo, le cuesta más que a otros niños organizarse, no sabe por dónde empezar, evita el esfuerzo mental sostenido, se olvida, pierde material escolar, juguetes, se distrae con el vuelo de una mosca, no mantiene el mismo grado de compromiso en las tareas que otros niños, es descuidado en las actividades diarias.

2- *impulsividad*: responde de forma precipitada a las preguntas, contesta antes de terminar de hacer las preguntas, le cuesta respetar turnos, interrumpe a otros, se entromete en conversaciones.

3- *inquietud motora* (hiperkinesia): mueve en exceso manos y pies, abandona su asiento en clase, corre o salta en situaciones inapropiadas, le cuesta jugar tranquilamente, actúa como si le "hubieran dado cuerda", habla en exceso.

Estos síntomas suelen aparecer juntos, aunque posiblemente en diferente frecuencia e intensidad y para diagnosticar la presencia de TDA-H deben mantenerse al menos durante seis meses. Así como deben manifestarse al menos en dos ambientes/contextos habituales del sujeto

En la CIE 10, los *trastornos hiperkinéticos* que engloban los criterios I y II del DSM IV están agrupados con los trastornos de comportamiento y los trastornos emocionales. Según esta clasificación⁵, la *hiperkinesia* se describe como la tendencia a pasar de una actividad a otra, sin terminar ninguna asociada a una agitación motora y a una impulsividad continua. Los niños hiperkinéticos son descritos como a menudo imprudentes y siempre impulsivos, con problemas de disciplina y cumplimiento de normas, poco reflexivos, desinhibidos y les cuesta controlarse. Sus tareas suelen estar descuidadas, desordenadas o mal organizadas y suelen ser poco aceptados por el grupo de iguales. A menudo estos perfiles también conllevan alteraciones en las funciones cognitivas, retrasos en el desarrollo de la motricidad o del lenguaje y un comportamiento poco sociable o pérdida de autoestima.

En cambio el *trastorno por déficit de atención* está clasificado en la sección de “otros trastornos del comportamiento y emocionales que suelen aparecer en la infancia”, pero sus síntomas no se hallan descritos en la CIE 10.

El TDA-H persiste en la adolescencia en un 50-80% de los casos e incluso en un 30-50% de los adultos de la muestra inicial de Barkley².

Además, según el Dr. Barkley, tener TDA-H constituye un factor de riesgo que implica presentar dificultades de aprendizaje, mal rendimiento académico y alta tasa de abandono escolar. A menudo también implica pobreza de las relaciones sociales y está asociado con el desarrollo de problemas de conducta, pudiendo llegar a mostrar comportamientos delictivos o toxicomanía. También tiene asociada una mayor propensión a

tener accidentes e infracciones en la carretera. En la edad adulta se aprecian mayores fracasos de las bodas e inestabilidad del empleo.

Por fin es importante mencionar que en EEUU, parece haber mayor número de niños diagnosticados de TDA-H que en Europa. Las diferencias entre la perspectiva americana y la europea radican en que en la primera, el TDA-H se entiende como una problemática común y como un trastorno heterogéneo que incluye un gran número de comorbilidades (TOD, sobre todo), mientras que la perspectiva europea da mayor prioridad al TDA-H como tal.

Más allá de estas consideraciones también es interesante recalcar que como los niños con TDA-H suelen presentar trastornos de aprendizaje asociados, a menudo son derivados a clínicas privadas donde constituyen un porcentaje importante de la clientela. Por regla general, el diagnóstico debe ser confirmado en neurología o psiquiatría infanto-juvenil, pero es el neuropsicólogo el que puede evaluar mejor el impacto del déficit de atención y/o disfunción ejecutiva en los aprendizajes o desarrollo socio-afectivo. Al contrario, a veces desde la clínica neuropsicológica o el ámbito educativo, se descubre un TDA-H y entonces se deriva el caso a neurología o psiquiatría para confirmar el diagnóstico y obtener un tratamiento farmacológico.

ETIOLOGÍA DEL TDAH

Hipótesis neurológicas

Las investigaciones en electrofisiología, imaginería óptica y bioquímica aportan diferentes hipótesis causales al TDA-H.

Así, estudios electrofisiológicos como los de de Rothenberg⁶ demuestran la implicación del cortex frontal en el trastorno con la presencia de una mayor actividad eléctrica frontal en la muestra de niños con TDA-H vs. en el grupo control, al realizar una misma actividad motora. Entonces, se puede afirmar que, como concluye el autor, los niños hiperactivos necesitan de una mayor activación de las funciones reguladoras del cortex frontal.

La excelente revisión de Tannock⁷ de 14 estudios de imaginería estructural y 24 estudios de imaginería funcional sobre el TDA-H indica que estos estudios proponen paradigmas experimentales que incluyen estudios de caso, de grupos, longitudinales, en tareas cognitivas generales o ejecutivas, realizadas con o sin medicación. A pesar de ello, la interpretación a la que llegan la mayoría de los estudios de neuro-imagen es a la implicación del circuito fronto-estriado, es decir las conexiones recíprocas entre el cortex frontal y los núcleos grises centrales.

Los estudios psicofarmacológicos de Pliska⁸ aportan una importante contribución a la comprensión de los mecanismos neuroquímicos implicados en el TDA-H: la dopamina, cuyas proyecciones se distribuyen principalmente en el cortex frontal, es el neurotransmisor con mayor peso en el TDA-H, pero también se hallan implicados otros neurotransmisores catecolaminérgicos.

En resumen, el TDA-H parece estar asociado a factores bioquímicos (dopamina), hipo-activación cortical, disfunción diencefálica (tálamo e hipotálamo) y de la formación reticulada, así como a un retraso madurativo o a una disfunción de los lóbulos frontales, con alteración de la función reguladora del cortex frontal (en los núcleos grises centrales).

Hipótesis neuropsicológicas

La neuropsicología también ha contribuido a una mejor comprensión del TDA-H. En este sentido el estudio de Mattes⁹ resulta muy interesante ya que sintetiza todas las características del trastorno en la infancia y adolescencia (impulsividad, tendencia a la distracción, mala planificación, falta de auto-evaluación...) y las compara con síntomas o comportamientos parecidos observados en pacientes con lesiones frontales. Tras analizar también las hipótesis de etiología neuro-anatómica o neuro-química Mattes concluye que los términos “*déficit de atención e hiperkinesia*” resultan demasiado restrictivos para la amplitud de síntomas que presenta el trastorno y propone sustituirlos por “*disfunción del lóbulo frontal*”. Apoyándose en la hipótesis de Mattes, Chelune y colaboradores¹⁰ demuestran diferencias significativas en el rendimiento y tendencias de desarrollo en tareas que miden la integridad de los lóbulos frontales entre niños con TDA-H y controles.

A partir de estos resultados varios autores utilizan tests neuropsicológicos para confirmar la importancia y el papel del sistema frontal en la expresión del TDA-H. Es dentro de esta perspectiva que Barkley² propone su conocido modelo.

TDA-H y FE: MODELO EXPLICATIVO DE BARKLEY

Barkley es uno de los autores que más investiga y más se cita en el campo del TDA-H. Por ello, a continuación comentaremos su modelo explicativo, que precisamente establece una relación entre el trastorno y las funciones ejecutivas.

En 1997 Barkley² expone su modelo teórico del TDA-H en el que integra datos de la neuropsicología y de las funciones ejecutivas. Para Barkley, las funciones ejecutivas y sobre todo la inhibición permitirían crear un desplazamiento del control externo de los comportamientos hacia un control asegurado por representaciones internas de la información. Así se minimizan o suprimen la estimulación sensorial y las conductas motoras innecesarias para la realización de una meta. Esta inhibición se produce durante la ejecución de respuestas motoras complejas generadas por las funciones ejecutivas para llegar a una meta. Durante tal ejecución, la memoria de trabajo mantiene la última respuesta y la nueva a la vez, para poder modificar o ajustar las respuestas siguientes, creando así sensibilidad al error, por lo que cuando un estímulo distractor rompe esta cadena de comportamientos, un sujeto “normal” será capaz de interrumpirse momentáneamente para responder a la distracción y de volver a

retomar la secuencia de actividad en curso, siempre orientado hacia la meta, ya que ésta habrá quedado “sostenida” en la memoria de trabajo, lo que no siempre ocurre en TDA-H.

Según Barkley, el déficit primario del TDA-H es un *déficit de inhibición*, que a su vez conlleva a la pérdida de la eficacia de las siguientes *funciones*:

- *Memoria de trabajo verbal y no verbal* que podría implicar incapacidad para retener y actuar sobre eventos en la mente, limitada capacidad para imitar secuencias complejas, inefectividad en la recuperación de eventos y su previsión, autoconciencia limitada, deficiencias en la conducta gobernada por reglas (generación), problemas de organización temporal.
- *Auto-regulación del afecto, de la motivación, de la vigilancia*: la inmadurez en la auto-regulación del afecto puede conllevar: limitada autorregulación del afecto, menos perspectiva social/objetividad, poca motivación por la autorregulación, pobre autorregulación del arousal al servicio de la acción orientada a un objetivo.
- *Lenguaje interior*: El retraso en la internalización del habla puede provocar: capacidad reducida de reflexión, débil capacidad de solución de problemas (autocuestionarse), deficiencias en la conducta gobernada por reglas (instrucción), menos generación efectiva de reglas/meta, deficiente comprensión lectora, retraso en el razonamiento moral.
- *Reconstitución*: tener dañados los procesos de reconstitución puede implicar: análisis limitado y sintético de la conducta, reducida fluencia verbal y conductual, menor creatividad y diversidad en la conducta orientada a un objetivo, retraso en la capacidad para sintetizar conductas.

La afectación de los procesos anteriores correlaciona con la *reducción del control motor, la fluencia y la síntesis*, es decir con:

- Desinhibición de conductas irrelevantes a la tarea
- Limitadas respuestas orientadas a un objetivo
- Disminuida capacidad de persistencia
- Insensibilidad a la retroalimentación
- Inflexibilidad conductual
- Menor capacidad de reenganchar entre interrupciones de tareas

- Pobre autocontrol a partir de la representación interna de la información

Relacionando la *pérdida de control motor y de las funciones ejecutivas* anteriores con el déficit de *inhibición del comportamiento* (desinhibición de respuestas prepotentes, incapacidad de cambiar patrones habituales (rigidez), déficit control de la interferencia), Barkley consigue relacionar las afectaciones cognitivas con las comportamentales.

Para este autor, el trastorno por déficit de atención sin hiperactividad (TDA) no comparte los mismos fundamentos que el TDA-H (subtipo impulsivo-hiperactivo o mixto). En el TDA la inatención se caracteriza por déficit de atención selectiva y focalizada mientras que en el TDA-H la atención sostenida resulta más afectada. Los niños del subtipo inatento son descritos como ensimismados, en las nubes, letárgicos, hipo-activos, pasivos, lo que recuerda el perfil del síndrome frontal dorso-lateral o de exceso de inhibición, mientras que el perfil de los niños del subtipo hiperactivo-impulsivo o mixto se asemejaría más al del síndrome orbito-frontal o de falta de inhibición. Por todo ello, el subtipo inatento quedaría poco explicado por este modelo.

EVALUACIÓN Y PRUEBAS

El diagnóstico neuropsicológico individualizado permite conocer la madurez de cada escolar, determinar los puntos débiles y fuertes de su perfil cognitivo para favorecer las estrategias de aprendizaje adecuadas y poder proponer las recomendaciones pertinentes y las adaptaciones curriculares específicas para mejorar su rendimiento académico¹¹ y desarrollo personal.

Según Ardila¹, la evaluación neuropsicológica incluye diferentes dominios cognitivos a valorar y estos deben ser igualmente estudiados dentro del campo del TDA-H.

Evaluación cognitiva global (funciones intelectuales)

Dentro de la evaluación, es básico establecer el funcionamiento intelectual del niño pues ayuda a determinar si éste presenta un trastorno neuropsicológico específico o una afectación más global de varias funciones neuropsicológicas. Para poder realizar el diagnóstico diferencial de diversos trastornos del desarrollo, es importante establecer la discrepancia entre el rendimiento en ámbitos específicos y el nivel intelectual global. En el caso de TDA-H, la inteligencia suele estar preservada, pero hay que tener cuidado de no penalizar la falta de atención y/o la impulsividad en la evaluación de las funciones intelectuales.

Funciones perceptivas y atencionales

La integridad de las áreas de asociación de la corteza cerebral sensorial es indispensable para una adecuada percepción visual, auditiva y táctil. Es habitual incluir en una evaluación neuropsicológica la valoración de las *funciones perceptivas* (visuales, auditivas y táctiles), identificando posibles manifestaciones agnósicas que limiten la capacidad de aprendizaje del niño, el reconocimiento táctil de objetos, así como el reconocimiento auditivo de estímulos verbales (fonemas) y estímulos no verbales.

La *atención* es otro requisito fundamental para el adecuado funcionamiento cognitivo. Es bien sabido que muchos niños con problemas atencionales poseen una menor capacidad para almacenar información, con la consecuente afectación de su rendimiento académico.

Por ello es importante hacer una buena evaluación de las capacidades de atención (sostenida, selectiva y dividida) tanto en modalidad visual como auditiva.

A continuación se comentan brevemente algunas pruebas que pueden resultar útiles para evaluar los procesos atencionales (y ejecutivos).

Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT)¹²

Evalúa la memoria de trabajo y la velocidad del procesamiento de la información auditiva. Es una medida de atención mantenida, atención dividida, inhibición de respuesta y velocidad de procesamiento. Su validez convergente es elevada con el d2, el test de Stroop, el TMT, y otras pruebas atencionales y de vigilancia. Su validez divergente es significativa con el WCST. Las técnicas de imagen cerebral muestran que ante la ejecución del PASAT se activan las áreas cinguladas anterior y posterior, relacionadas con la atención ejecutiva. La prueba consta de dos partes, cada una con 60 dígitos, con un pequeño descanso entre partes.

En la primera parte o forma lenta, los números se presentan cada tres segundos. En la forma rápida, el intervalo entre números es cada dos segundos. Se contabiliza el número de aciertos en cada parte

Controlled Oral Word Association Test (COWAT)¹³

Es un test de fluidez verbal, que mide la producción espontánea de palabras para estimar la capacidad de la fluidez de la asociación verbal. El sujeto debe decir en un minuto el mayor número de palabras posibles que empiecen por una letra determinada (por ejemplo, F), excluyendo nombres propios, números y palabras derivadas. A continuación se hace lo mismo con otras dos letras, y, por último, con nombres de animales. Edad: De 6 a 12 años y 4 meses
Duración: variable

Tarea STROOP (Stroop)¹⁴

En 1935 Stroop diseñó la tarea conocida como test Stroop de colores y palabras. Originalmente, en una condición presentaba palabras de color (v.g. “rojo”, “verde”) pero impresas en tinta de otro color (v.g. “rojo” en tinta verde), mientras que en otra condición, aparecían rectángulos de colores. Finalmente, en una tercera condición, las palabras de colores se presentaban impresas en tinta negra. Cuando la tarea de los participantes consistía en decir el color de la tinta con que estaban impresos dichos estímulos, sus tiempos de respuesta eran mayores que los obtenidos en la condición de rectángulos coloreados. A esta diferencia se le denominó efecto de interferencia color.

Edad: De 7 a 80 años. Duración: variable; 5 minutos aproximadamente

El test de cancelación de letras y dígitos¹⁵

Consiste en marcar o tachar aquellos ítems objetivos entre otros que son distractores o irrelevantes. Se estudiará el lugar en que comienza el paciente a realizar la tarea, la dirección del recorrido y los estímulos objetivos que fueron omitidos. En general, los sujetos diestros tienden a comenzar por el ángulo superior izquierdo de la hoja y la recorren de izquierda a derecha.

Wisconsin Card Sorting Test (WCST)¹⁶

Esta prueba es un instrumento neuropsicológico que evalúa la capacidad del paciente para adoptar y/o cambiar estrategias según las demandas de la tarea, así como la flexibilidad cognitiva y la capacidad para emplear la retroalimentación en la solución de problemas. Actualmente, se defiende la idea de que en este tipo de tareas está implicada la denominada *atención ejecutiva*. Dada su posible sensibilidad a los efectos de las lesiones en el lóbulo frontal, se menciona frecuentemente como “una medida del funcionamiento frontal o prefrontal”. Diversos autores han observado que pacientes con lesiones del lóbulo frontal, relacionado con la atención ejecutiva, presentan una ejecución pobre en este test. Esto es, muestran una incapacidad para cambiar una estrategia adoptada inicialmente, siendo frecuentes los errores de perseveración. Formado por 4 tarjetas-estímulo y 128 tarjetas-respuesta que contienen figuras de varias formas, colores y número de figuras. Edad: A partir de 6 años y medio. Duración: Variable.

Children Sustained Attention Task (CSAT)¹⁷

Es una versión de las denominadas "tareas de ejecución continua" o CPT (Continuous Performance Test) para la medida de la capacidad de atención sostenida en niños. La aplicación de este test es individual e informatizada. Los estímulos son números que van apareciendo en la pantalla del ordenador, y la tarea del niño consiste en apretar la barra espaciadora del teclado cuando aparezca un 3 después de un 6. Los diferentes dígitos se van sucediendo con rapidez, con un intervalo de 500 milisegundos, por lo que el niño debe estar muy atento para responder tras dicha secuencia.

Edad: de 6 años a 11 años Duración: 7 minutos aproximadamente

Continuous Performance Test (CPT)¹⁸

Originalmente se desarrolló como prueba de vigilancia¹⁹. Se han realizado varias adaptaciones aunque a continuación se describirá la última versión que han llevado a cabo Conners y Staff (CPT-II)¹⁸. El objetivo de esta prueba es evaluar la atención sostenida y la capacidad de inhibición. El paradigma utilizado en el CPT-II ha sido modificado, de manera que se ha sustituido la instrucción de pulsar (la barra espaciadora o el ratón) cuando “A” va seguido de “X” por el de pulsar cada vez que vea cualquier letra salvo la letra X. De esta manera se exige al sujeto que mantenga una conducta constante, aumentando el número de aciertos y por tanto la fiabilidad, siendo menos susceptible al efecto suelo y techo²⁰ y que

inhiba cuando el estímulo diana aparezca. El CPT-II está formado por 6 bloques de presentación y 3 sub-bloques con 20 ensayos cada uno. Los intervalos entre estímulos son variables entre 1, 2 y 4 segundos con un tiempo de presentación del estímulo de 250 milisegundos. Edad: a partir de 4 años, Duración: 14 minutos.

Integrated Visual and Auditory Continuous Performance Test (IVA + Plus)²¹

El IVA+Plus es otra versión de la prueba clásica CPT. El IVA+ Plus tiene una versión visual y otra auditiva. El niño debe apretar el ratón únicamente cuando vea o escuche el número “1” y no debe apretar (inhibir) cuando vea o escuche el número “2”. Los estímulos visuales se presentan durante 167ms y los auditivos durante 500 ms. La prueba está compuesta por 500 ensayos (250 de cada modalidad) divididos en 5 bloques con 100 ensayos cada uno, en los que aparecen el mismo número de estímulos visuales que auditivos. Durante los primeros 50 ensayos de cada bloque los estímulos diana representan el 84% del total. Los siguientes 50 ensayos sólo el 16% son el estímulo diana (“1”). La prueba comienza tras la realización de dos tareas de tiempo de reacción (una por cada modalidad) y un periodo de práctica. Edad: de 5 años en adelante, Duración: 13 minutos

Test of Variables of Attention (TOVA)²²

El T.O.V.A. es una prueba basada en un test de ejecución continua. Este test no tiene componente de lenguaje ni está afectado por el efecto de la práctica. Consta de dos partes, una visual y otra auditiva. La visual está compuesta por dos figuras geométricas simples y la parte auditiva por dos tonos. El niño debe presionar cada vez que aparecen los estímulos diana, ya sea el auditivo como el visual. El T.O.V.A. busca ser largo, sencillo y aburrido. Edad: A partir de 4 años. Duración: 21 minutos

Aula Nesplora²³

Es un test de ejecución continua (CPT) que se realiza en un entorno de realidad virtual, mostrado a través de unas gafas especiales dotadas de sensores de movimiento y auriculares. Este instrumento está diseñado para evaluar los procesos de atención auditiva y visual, en un escenario lo más semejante a una clase de colegio o instituto, y la perspectiva se sitúa en uno de los pupitres, mirando hacia la pizarra, donde aparecen los estímulos de la tarea. Según los autores, esta prueba evalúa factores clave en la determinación de la presencia de TDAH: atención sostenida, alternante tanto auditiva como visual, actividad motora

excesiva, impulsividad, tendencia a la distracción y velocidad de procesamiento. Edad: de 6 a 16 años, Duración: 20 minutos

Test d2²⁴

El d2 se trata de una medida para evaluar la velocidad de procesamiento, la atención selectiva, la percepción visual y la velocidad visomotora. La prueba consiste en 14 líneas con 47 letras por línea (total de 658 elementos por hoja) en las que aparecen impresas las letras: “d” y “p” con una o dos comillas encima o debajo de la letra. El niño debe tachar la letra “d” que tenga dos comillas, ya sea una arriba y otra abajo, dos arriba o dos debajo. El niño tiene 20 segundos para realizar cada línea, una vez transcurridos se le dice “cambio de línea”. Edad: 7 en adelante Duración: 280 segundos

Test de la “A”²⁵

Esta prueba evalúa la atención sostenida o vigilancia, y consiste en que el paciente tiene que escuchar una serie de letras aleatorias que son leídas por el examinador (aunque se recomienda utilizar una grabación), entre las cuales se encuentra una letra objetivo (v.g. la letra “A”). El paciente tiene que dar un golpe cada vez que escuche la letra A. Las letras se leen a razón de una por segundo. La tarea también puede consistir en cancelar o tachar la letra objetivo (v.g. “E”, “R”). Los errores más comunes que cometen los sujetos son: Omisión, perseveración y, o confusión. Edad: 7 en adelante, Duración: 15 minutos.

Symbol Digit Modalities Test (SDMT)²⁶

Es una prueba de atención sostenida y velocidad de procesamiento. Requiere la ejecución durante 90 segundos de una clave que hace corresponder símbolos abstractos con números. La clave está visible durante toda la prueba, está debe aplicarse a secuencias de símbolos, escribiendo debajo de cada uno el número correspondiente. Se puede realizar de manera verbal (se evita la interferencia de desórdenes motores) o escrita. Al final de la prueba se retira la clave y se pide al participante que la reproduzca como una medida de aprendizaje implícito. Edad: a partir de 8 años, Duración: 10 minutos.

Test for Attentional Performance (TAP)²⁷

Se trata de un test compuesto por 12 pruebas atencionales computerizadas que miden TR. Pruebas: 1). Alerta medida con una tarea de TR con un objetivo visual y una señal acústica. 2). Cambio encubierto de la atención, con el paradigma de Posner²⁸ con señal central de validez del 80%. 3). Atención dividida o tarea dual con una tarea visual y una tarea

auditiva. 4). Movimiento ocular hacia una posición del campo visual señalada con presencia continua del punto de fijación (condición de desenganche difícil) o con desaparición previa del mismo (condición de desenganche fácil). 5). Flexibilidad 6). Tarea Go-no go. 7). Tarea de incompatibilidad estímulo-respuesta. 8.) Integración a través de las modalidades o control supramodal. 9). Tareas de vigilancia en diferentes modalidades sensoriales (acústica o visual). 10). Examen del campo visual o prueba de heminegligencia. 11). Búsqueda visual de un cuadrado abierto en su lado superior en una matriz 5x5 de cuadrados con aberturas en otros lados. 12). Memoria de Trabajo

Edad: A partir de 8 años Duración: 10 minutos

Behavioural Assessment of the Dysexecutive Síndrome (BADS)²⁹

Evalúa la solución de problemas, atención, habilidades de organización en periodos extendidos de tiempo y capacidades de la vida diaria para establecer prioridades ante demandas en competición. Las pruebas se construyen para muestrear la gama de problemas asociados comúnmente al síndrome disejecutivo en cuatro amplias áreas: cambios emocionales o de la personalidad, cambios de motivación, cambios del comportamiento, y cambios cognoscitivos. Edad: Infantil, Duración: alrededor de 40 minutos.

Test de discriminación Visual Simple de Arboles (Divisa)³⁰

Es una prueba informática que se puede presentar de manera colectiva o individual. Su finalidad es evaluar el grado de atención y discriminar patrones evolutivos fuera de lo normativo en función del rendimiento general en la prueba. El test evalúa el número de errores de comisión, el número de errores por omisión, la distracción- precipitación en la ejecución causante de los posibles errores cometidos y el grado de organización con el que se lleva a cabo la tarea. Edad: de 6 años a 12 años, Duración: 10- 15 minutos aproximadamente

En conclusión, durante el proceso de evaluación del TDA-H es importante combinar varios instrumentos de medida que se completen y compensen unos a otros para poder estudiar, entender, evaluar y tratar los procesos intelectuales y atencionales-ejecutivos: es decir usar las pruebas de actuación continua, tipo CPT-II, además de otra información proveniente de baterías de atención ecológicas como podría ser la TEA-Ch o el BADS y también de cuestionarios rellenados por padres o profesores como el BASC. Y sobre todo evaluar también otros aspectos muy relacionados con la atención y su control como son las funciones ejecutivas y la memoria de trabajo.

Test of Everyday Attention for Children (TEA-Ch)³¹

La TEA-Ch es una prueba que evalúa las distintas formas de atención (selectiva, sostenida y dividida) en modalidad visual y auditiva en niños de 6 a 12 años. Su tiempo de pasación aproximado es de 40 minutos.

La prueba se compone de 9 subpruebas que implican demandas atencionales claras, minimizando la implicación de otras habilidades como la memoria, el lenguaje o la comprensión o el componente motor. Por ello ofrece medidas más objetivas que muchos otros test de atención para niños, en los que se utilizan muchas consignas verbales y poca práctica.

Además, los autores de la prueba original afirman que las puntuaciones clasificadas por rangos de edad tienen en cuenta el rápido desarrollo de la atención en la infancia. Los 9 subtests implican medidas separadas de la atención selectiva (focalizada), sostenida así como del control o cambio del foco atencional (*switching*). Se pueden usar los 4 primeros subtests a modo de *screening*.

También existen 2 versiones (A y B) que permiten el re-test de la prueba, ventaja enorme a nivel estadístico para la validez interna y nivel clínico para re-testar con tratamiento farmacológico. (No se hizo re test en este estudio).

En cuanto a la validez externa, los autores de la TEA-Ch han correlacionado su prueba con test de inteligencia y funciones ejecutivas, así como con pruebas de lectura, escritura y aritmética, así como con poblaciones clínicas de niños con TDAH y con Traumatismo cerebral. En nuestro estudio, sólo se correlacionó con otra prueba de atención (CPT) y con una escala de desarrollo y de conducta (BASC), rellena por padres y/o profesores de los niños de la muestra.

Por fin la TEA-Ch presenta también validez ecológica, ya que presenta estímulos perceptivos visuales y auditivos adecuados para niños: ni demasiado aburridos ni demasiado estimulantes y su diseño (usando las primeras pruebas como práctica de las siguientes más complejas y permitiendo la práctica en la tarea antes de la evaluación) hacen que recoja ecológicamente las circunstancias y variables fundamentales que de "modo natural" se dan en los procesos atencionales infantiles.

Funciones Mnésicas

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 es afirmar o negar la presencia de trastornos mnésicos: sino que pretende determinar cuál es el elemento deficitario dentro de los procesos de memoria.

En la selección de pruebas de memoria se deben incluir aquellas que evalúen los diferentes tipos de memoria: inmediata, a corto plazo, de trabajo y a largo plazo, así como evaluar el patrón y la curva de aprendizaje de nueva información tanto en modalidad visual como verbal.

En el TDA-H es muy importante evaluar la *memoria de trabajo*. Los resultados de estudios al respecto muestran inconsistencia. Sin embargo, la memoria de trabajo no es una única estructura, sino que está compuesta por tres componentes (ejecutivo central, bucle fonológico y agenda viso-espacial) por lo que su alteración puede correlacionar con problemas en una función concreta y tener otras intactas.

Funcionamiento ejecutivo

"*Funciones ejecutivas*" es una expresión que designa una serie de operaciones cognitivas que participan en la consecución de un comportamiento encaminado a alcanzar una meta. Se trata de un conjunto de funciones a menudo comparadas con "el director de orquesta" del cerebro ya que regula las demás funciones cognitivas.

Entre ellas se incluyen las capacidades de orientación, de selección de estímulos, de organización-planificación, de memoria operativa, de abstracción, de flexibilidad conceptual y de autocontrol o inhibición así como de monitorización-juicio o auto-evaluación.

Habilidades motoras

Las alteraciones en las habilidades motoras de un niño pueden reflejar inmadurez cerebral asociada a un problema de desarrollo o pueden ser la manifestación de una lesión cerebral. Usualmente, las primeras, como en el caso del TDA-H, se van a reflejar como signos neurológicos menores o blandos, mientras que en el segundo caso se vislumbran como signos neurológicos mayores.

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, mientras que para los niños mayores se atienden aspectos más específicos a través de la determinación de la presencia de signos neurológicos

menores. La evaluación de las habilidades motoras varía considerablemente en función la edad de los niños y es importante no olvidarla en TDA-H.

Lenguaje y lateralidad

El lenguaje es una función cognitiva que por su gran importancia requiere siempre un apartado específico dentro de la evaluación neuropsicológica del niño. Dentro de la evaluación del lenguaje es importante conocer los niveles del desarrollo del lenguaje esperados en un niño de acuerdo con su edad. 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 la capacidad intelectual del niño. Se debe observar el nivel de funcionamiento de los cuatro niveles del lenguaje: fono-articulatorio, morfo-sintáctico, semántico y pragmático.

En el caso del TDA-H, también es importante evaluar aspecto ejecutivos como la fluidez verbal, el acceso al léxico o la organización del discurso oral y escrito.

Área afectivo-social

En la evaluación neuropsicológica es importante la descripción de la conducta emocional y social del niño. 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 a las que se enfrenta.

Existen dos vías para obtener esta información: una de ellas es la utilización del *método de observación* durante las sesiones de evaluación y la segunda, la *utilización de 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.

Además en la evaluación infantil, el empleo de *técnicas de interpretación de dibujos* también puede aportar información útil tanto sobre procesos cognitivos como del ámbito afectivo-emocional y relacional. En este sentido también es importante no malinterpretar la impulsividad y el mal control del gesto motor fino a menudo asociados TDA-H, con factores afectivos.

Dependiendo de la edad del paciente también es importante evaluar las capacidades de **lecto-escritura y cálculo**.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y TRASTORNOS ASOCIADOS

Las dificultades y trastornos del desarrollo se diagnostican en función de criterios dimensionales con límites poco definidos y que frecuentemente se solapan unos con otros. De ahí la importancia de realizar una buena evaluación, profunda y exhaustiva, que permita concluir en un diagnóstico diferencial.

En el TDAH encontramos patrones de conducta que entran dentro de los patrones del TEA o de los patrones de Problemas de Conducta o Trastorno Oposicionista desafiante (TOD), tales como: Problemas en la interacción social; Trastornos del lenguaje; Estereotipias; Obsesiones; Comunicación no verbal de baja calidad, Incumplimiento de reglas, respuesta fuera de tono y lugar...

Para comprender bien estas problemáticas y decidir si hablamos de TDAH, de TEA o de TOD o de TEA más TDAH o de TDAH más TOD, como problemáticas comórbidas, hay que poder simplificar la base de estos trastornos. Si entendemos por lo tanto que un caso de TEA afecta la comunicación, la sociabilidad y los intereses restringidos, que el TDAH implica un problema de autocontrol conductual y emocional y que el TOD viene asociado a cierta intención de transgredir, estaremos ante tres cuestiones diferentes, que al unirse entre ellas, provocan cuadro clínicos ampliados.

La experiencia clínica nos enseña que los síntomas que provocan el motivo de consulta no siempre son la causa real del problema. Además, la identificación del *trastorno nuclear* a menudo resulta difícil para los profesionales debido a la posible presencia de otros problemas o *alteraciones comórbidas o asociadas*, por ello a continuación detallamos los principales problemas diagnosticados en la infancia que a menudo vienen asociados al TDAH:

Trastornos de lenguaje

Cuando el niño pequeño no entiende el habla, difícilmente responderá a su nombre, mirará a los ojos cuando se le hable, etiquetará los correspondientes objetos con su término, etc. pudiendo parecer inatento cuando lo que realmente padece como problema nuclear es que no comprende. Por eso, a menudo, en niños pequeños, la inatención con o sin hiperactividad está a menudo condicionada por un problema grave de comprensión del lenguaje oral y más concretamente con cuadros de disfasia receptiva.

Asimismo, los niños con deficiencias auditivas, presentando diferentes grados de hipoacusia, también muestran con frecuencia a edades tempranas, conductas inquietas y desatentas. Por ello, la exploración ORL se hace imprescindible en estos casos en que se sospecha posibles faltas de percepción auditiva.

Trastornos del espectro autista (TEA) o de la comunicación:

El conocimiento de uno mismo y de los demás viene marcado por cinco etapas evolutivas que suelen aparecer específicamente afectadas en los TEA. Sin embargo, por el parecido de sus características con aspectos temperamentales o lingüísticos estos signos de alarma se confunden a menudo con retrasos de lenguaje o problemas de atención, suelen pasar desapercibidos hasta los 3 años, cuando el problema de relación es ya muy evidente:

1. Desde los primeros meses de vida, los bebés tienen *sentido de su propio cuerpo* como entidad activa en el ambiente que les rodea.
2. A partir del segundo mes y en paralelo con la aparición de la *sonrisa social* alrededor de las 6 semanas, nace el *diálogo social* y la *intersubjetividad* ligada a intercambios cara a cara con los adultos que le cuidan (protoconversaciones y juegos imitativos).
3. Entre los 2 y 7 meses los bebés empiezan a desarrollar expectativas sociales de sus relaciones interpersonales.
4. Alrededor del noveno mes, aparecen las primeras manifestaciones de *atención conjunta*: los bebés empiezan a explorar las reacciones del adulto respecto a un objeto o hecho ambiental. Esta etapa marca el inicio de los intercambios sociales propiamente dichos, que se hacen cada vez más recíprocos e iniciados intencionalmente por el propio niño, pero también referenciales a los objetos y eventos del ambiente. Los bebés empiezan entonces a señalar.
5. Por fin hacia los 18 meses aparece la co-conciencia de sí mismo y de los demás: la *teoría de la mente* que abre la puerta al pensamiento simbólico y permite la entrada al mundo cultural (simbólico y muy verbal) del adulto. Esta última etapa se basa en la capacidad de representación de las percepciones y creencias de los demás y en la enseñanza formal.

Trastornos del aprendizaje, alta capacidad, discapacidad

En ocasiones algunos niños/as con distintos grados de retraso mental leve y capacidad intelectual límite, pueden ser confundidos con el TDAH. Cuando nos encontramos con un niño/a con un cociente intelectual (CI) bajo que acude a un centro académico en el que no se

toma en consideración su dificultad y desajuste, es frecuente que aparezcan síntomas de inatención, desmotivación y pérdida de interés que no tienen por qué corresponder a un trastorno de déficit de atención.

También puede observarse desatención en niños/as de altas capacidades cuando están situados en ambientes académicamente poco estimulantes o aburridos.

Los niños/as con problemas académicos de lecto-escritura, cálculo, comprensión, son a menudo confundidos con niños con déficit de atención, ya que las dificultades y errores académicos de estos niños concurren a veces con las dificultades que se aprecian en el TDAH, y es por tanto necesario realizar evaluaciones específicas y diagnósticos diferenciales.

Además, muchos niños con TDAH presentan, como característica asociada al trastorno, dificultades de aprendizaje, dentro de las cuales las referentes a la lectura ocupan un lugar destacado: se ven penalizados por sus debilidades instrumentales de memoria de trabajo y funciones ejecutivas tanto en el *proceso de descodificación* (que consiste en que el receptor convierte los signos que le llegan de un emisor en un mensaje) como en el *procesamiento léxico* del lenguaje (identificación de palabras). Estos niños cometen con frecuencia errores de anticipación, de omisión y de sustitución de letras o palabras. Podemos observar, por tanto, una gran coincidencia con los tipos de error más frecuentes en la dislexia visual. No obstante, si bien los errores son similares, no siempre son cometidos en las mismas tareas de lectura, ni tampoco su explicación causal es la misma.

Spencer³² realizó una amplia revisión de los aspectos de comorbilidad que afectan al TDAH, y concluye que el trastorno, más que una entidad homogénea, es un "grupo de condiciones con factores etiológicos y de riesgo potencialmente diferentes y distintos resultados finales". El estudio de subgrupos de sujetos TDAH comórbidos con otros trastornos no sólo externalizados, sino de ansiedad o de estado de ánimo, es una necesidad clave para entender la naturaleza del problema. Se trata de perfilar lo más fielmente posible todo el espectro de fenotipos comportamentales que pueden subyacer bajo el TDAH y de sus diversas asociaciones comórbidas. De ello se derivará no sólo un mejor conocimiento de la entidad, sino, también, probablemente, criterios predictivos sobre pronóstico, respuesta al tratamiento farmacológico etc.

Además numerosos trastornos o problemas médicos pueden manifestarse por síntomas presentes o nucleares del TDAH lo que dificulta la correcta identificación del trastorno. Esta dificultad aumenta cuando algunos de estos trastornos están asociados o son comórbidos al

propio TDAH (trastornos de ansiedad, problemas de sueño, estrés ambiental, inquietud, inmadurez cognitiva, etc.)

La dificultad principal a la hora de identificar el TDAH correctamente parte del desconocimiento del trastorno.

Trastornos de conducta y opositoristas desafiantes

Los sujetos con comportamientos negativistas pueden resistirse a realizar tareas laborales o escolares que requieren dedicación personal debido a su renuncia a aceptar las exigencias y normas de otros. En este caso el diagnóstico diferencial puede complicarse cuando algunos sujetos con TDAH presentan de forma secundaria actitudes negativistas y opositoras hacia el estudio o las diferentes responsabilidades.

El trastorno de conducta (TC) es definido por el DSM IV como un conjunto de conductas repetitivas y persistentes en las que no se respetan los derechos fundamentales de los demás o las normas sociales correspondientes a la edad del sujeto. El diagnóstico requiere la presencia de al menos tres criterios de las cuatro categorías siguientes:

- agresiones hacia personas o animales
- destrucción de bienes materiales
- fraude o robo
- grave violación de reglas

La perturbación del comportamiento debe alterar de forma significativa el funcionamiento social, escolar o profesional. En general si el trastorno de conducta se inicia en la infancia antes de los 10 años, será generalmente más duradero. Suele persistir en la edad adulta. Su prevalencia parece haber aumentado los últimos años y es mayor en niños (6-16%) que niñas (2-9%).

En el DSM IV no se comenta nada sobre las bases orgánicas del trastorno de conducta, pero se plantea la posibilidad de una doble etiología: genética o ambiental.

En este sentido Pennington y Ozonoff³³ cuestionan la presencia de disfunción ejecutiva en el trastorno de conducta ya que ellos la explican mejor por la presencia de TDAH asociado. Los autores realizan una revisión bibliográfica de estudios neuroquímicos (reducción niveles serotoninérgicos y noradrenérgicos), de estudios de neuro-imagen (disfunción frontal), psico-fisiológicos (diferencias en conducción en piel y ritmo cardiaco) y

psicológicos (complicaciones neonatales, disminución de las puntuaciones CI de funcionamiento intelectual, peor en escalas verbales, trastornos de aprendizaje asociados...) que apoya la *etiología orgánica* del trastorno.

La otra categoría de trastorno de conducta sería mucho más parecida a la psicopatología de delincuencia juvenil descrita por el DSM IV. En general se explica mejor por causa externas o ambientales (rechazo parental, carencias afectivas graves, prácticas educativas inadecuadas: excesivamente rígidas o laxas, medios familiares disfuncionales, incorporación temprana en instituciones...). En esta categoría del trastorno siempre suele haber cierta intencionalidad en los comportamientos disruptivos, cosa que no es así en absoluto en el caso del TDA-H. En el caso del trastorno de conducta psiquiátrico -si bien las manifestaciones conductuales pueden parecerse mucho a las del perfil TDA-H tipo hiperactivo impulsivo- hay presencia de intencionalidad: la destrucción de bienes y violación de reglas es deliberada, los niños provocan voluntariamente la hostilidad y presentan comportamientos de intimidación así como en general poca capacidad empática (ausencia de culpa).

Los ambientes excesivamente permisivos o desestructurados también dan lugar a conductas desorganizadas, falta de hábitos y rechazo a las normas y responsabilidad en las tareas. Los sujetos con trastorno disocial y problemas graves de conducta (conductas ilícitas, ausencia de respeto por las normas, destrucción de la propiedad, comportamientos disruptivos y/o agresivos...) también pueden confundirse con sintomatología propia del TDAH, especialmente en la adolescencia.

Ambientes no favorecedores

En algunos casos puede observarse sintomatología inatenta o hiperactiva cuando niños de elevada inteligencia están situados en ambientes académicamente poco estimulantes, ambientes desorganizados o caóticos (con falta de límites y normas), o excesivamente rígidos (con demandas desajustadas a las capacidades) o bien ambientes excesivamente demandantes. Estos ambientes educativos pueden ocasionar estrés ansiedad, agitación y problemas de atención y organización que a menudo se confunden con desmotivación, vaguería o TDAH.

ORIENTACIONES TERAPÉUTICAS GENERALES

- **Confirmación del diagnóstico en neurología infanto-juvenil o psiquiatría infantil** y eventual necesidad de tratamiento farmacológico

- **Rehabilitación cognitiva** de las funciones más afectadas, generalmente: atención, memoria de trabajo y funciones ejecutivas y otras dificultades asociales (lecto-escritura, cálculo, problemas de matemáticas)
- En la rehabilitación cognitiva también es aconsejable tener en cuenta:
 - **El estilo de aprendizaje:**
 - Estilo cognitivo impulsivo
 - Procesamiento global de la información.
 - Falta de flexibilidad cognitiva.
 - Dificultad para procesar varios estímulos a la vez.
 - Dificultad para distinguir la información relevante de la irrelevante.
 - Falta de atención.
 - **El fracaso escolar:**
 - Principales áreas específicas de dificultad.
 - Dificultades en el área del lenguaje escrito.
 - Dificultades en el área de las matemáticas.
 - **Los aspectos conductuales y la autoestima:**
 - Aspectos conductuales: Conducta inatenta, conducta hiperactiva menos acentuada o conducta impulsiva.
 - Desorganización y la falta de autonomía.
 - Problemas en la interacción con los compañeros.
 - La autoestima.
 - Baja autoestima.
 - Depresión.
- **Entrenamiento en gestión de emociones y regulación emocional y/o HHSS** para sentirse bien en un grupo: saber respetar las normas, expresar asertivamente una opinión o sentimiento personal....

- **"Estar alerta" a las adquisiciones importantes o dificultades** que pueden ir apareciendo **en cada periodo evolutivo o curricular**, a continuación se presenta un breve resumen que puede servir de guía de trabajo para la clínica:
 - En *Educación Infantil*: desarrollo sensorio-motor y lingüístico, integración sensorial, pre-requisitos lecto-escritores y del razonamiento VSP
 - En *Educación Primaria*: afianzamiento desarrollo sensorio-motor, autonomía rutinas de casa y clase, aprendizaje sistemático de lecto-escritura y cálculo
 - *A partir de 3º EP*: ser capaces de organizarse y planificarse, hábito de estudio, usar la lecto-escritura para redactar y aprender otras asignaturas
 - Final de *Primaria*, saber organizarse, gestión de contenidos y tiempos de estudio (con ayuda y supervisión externa), saber estudiar sólo a pesar de seguir necesitando supervisión, empezar a ser autónomo
 - En la *ESO*: tener base de contenidos curriculares de Primaria en asignaturas importantes y saber estudiar: gestión de contenidos y tiempos de estudio, hacer esquemas, seguir motivado, ser feliz a pesar de la adolescencia (gestión emocional)...
- Proporcionar un **ambiente estructurado y predecible**: con las normas, reglas acordadas y horarios siempre a la vista. Establecer horas específicas para tareas específicas y llamar la atención sobre los cambios de horarios.
- Colocarse en un **sitio tranquilo** (sin objetos distractores a su alrededor) y cerca de la profesora. En casa elegir un lugar tranquilo para los deberes **sin objetos distractores**. Mantener el **contacto visual**.
- Proporcionar **descansos frecuentes y regulares**: establecer tareas que impliquen movimiento (estirar piernas, borrar la pizarra, repartir cuadernos) entre tareas que impliquen concentración. Este tipo de tareas puede favorecer la confianza en sí mismo.
- Enseñarle a ser paciente y pensar antes de actuar y **dotarle de estrategias procedimentales** para enfrentarse a las diversas tareas académicas a través de auto-instrucciones (pasos para resolver problemas, para escribir un texto, para comprenderlo...), trabajar con ejercicios tipo hasta que automatice el procedimiento.

- **Dar estrategias para "aprender a aprender":** Tengo que estar atento, tener la intención de aprender buscar una estrategia, organizar la información en categorías (por por importancia, orden alfabético, busco trucos), y sobre todo tengo que repetir, repetir, repetir y si puedo lo explico a otra persona, usar apoyos visuales (pictos) o auditivos (grabadoras) para entrenar la ejecución progresivamente autónoma en estas estrategias, mediante la *auto-instrucción*.
- **Supervisar las actividades menos estructuradas**, como pueden ser las rutinas básicas de casa o los tiempos de estudio. **Identificar situaciones específicas de mayor dificultad** para elaborar un plan de actuación.
- **Trabajar el control interno del tiempo, hacer el tiempo físico: secuenciar tareas, dedicar un tiempo para cada cosa**, que el niño planifique cuanto tiempo cree que le va a tomar la realización de la tarea y ver si se ajusta al tiempo previsto. Si no, hacerle ver porque no se ha ajustado. Usar relojes, alarmas, cronómetro calendarios, horarios, hojas de planificación... para que el niño se de cuenta del tiempo que tarda en hacer cada actividad. Los niños con TDA-H pueden perder la noción del tiempo fácilmente.
- Favorecer un **aprendizaje lúdico e útil/activo**, que lea para divertirse, para conseguir información o atención: Usar actividades de la vida cotidiana para mejorar tanto la lecto-escritura (usar diferentes materiales para leer: cuentos, revistas, libros, carteles, periódicos, internet, tablet, ir a la biblioteca juntos, disfrutar eligiendo y sacando libros buenos para las áreas en las que expresan interés) como el cálculo (compra, cambios de moneda, paga) y la organización de información para llegar a una meta final (hacer comprar juntos llevando una lista y un presupuesto, mandar invitaciones y organizar un evento, planear el área y las obras de casa juntos...)
- Elogiar frecuentemente y **usar elrefuerzo positivo** para reforzar comportamientos deseados.

- Poner en marcha **sistemas de control conductual** con premios y/o consecuencias negativas sistemáticos y proporcionados. Tratar de establecer siempre el **mismo tipo de consecuentes ante una determinada conducta**: debe existir un acuerdo total en el tipo de refuerzos positivos y negativos que se aplicarán tras la emisión de una conducta determinada. Al igual que debe existir un absoluto consenso en el tipo de conductas sobre las que se debe intervenir y cuáles no. De lo contrario, se podría producir un aumento en la producción de conductas disruptivas.
- Es de gran importancia terapéutica que el **ambiente emocional** que rodea a un niño con este perfil sea lo más **estable** posible. Teniendo en cuenta su dificultad para la autorregulación emocional, un ambiente que no cumpliera dicha característica adquiriría un carácter reactivante sobre la sintomatología.
- La estabilidad emocional pasa, también, en parte, por **fomentar la adquisición y el mantenimiento de hábitos y rutinas** básicas de vida (parecen *clichés*, pero no lo son y menos en TDA-H):
 - **Sueño**: importante que calidad y cantidad de sueño sean adecuadas. A modo orientativo: infantil 12h, primaria 10h. Si pasados 20-30 minutos del despertar niño agitado, malumorado o cansado, es muy probable que la calidad/cantidad del sueño no sea adecuada. Consejos: no tomar bebidas excitantes 4 h antes de dormir, no realizar actividades motoras o cognitivas de cierta intensidad 2h antes, poner normas y límites claros respecto a hábitos del sueño (horario, dormir sólo, sin TV...) crear rutinas previas y relajantes (cuento, relajación).
 - **Alimentación**: garantizar una alimentación equilibrada (por ejemplo correlación entre ferropenia y DA). Hacer un buen desayuno (hidratos, vitaminas y minerales y lácteos), si el niño no desayuna, modificar horarios, tomarlo al entrar en el colegio.
 - **Ejercicio físico**: moderado pero varios días/semana, ventajas: facilita el aporte de oxígeno al cerebro, mejora atención y por lo tanto también las demás variables cognitivas

- **Ocio y juego:** el juego es una necesidad básica en la infancia, no es como el ocio adulto. Si no se satisface esta necesidad en los momentos oportunos el niño buscará otros para hacerlo (en clase, en deberes...). Hay que respetar los intereses de cada niño, procurando un equilibrio entre el juego solitario y el grupal. Es recomendable limitar la TV, sobre todo en días lectivos (1h/día) y los video-juegos (20-30min/día)
- **Relaciones socio familiares:** garantizar espacios y tiempos para las relaciones familiares, la vinculación y pertenencia a un grupo también es una necesidad básica de la infancia. Asegurar tiempo de dedicación diario de padres a hijos para hablar, jugar, o compartir cualquier actividad de ocio (no deberes). Adecuar la transmisión de afecto e interés y su comunicación explícita así como las normas y límites a la edad y exigencias del niño.
- También es importante **fomentar un hábito de estudio autónomo y eficaz:**
 - Automatizar que cada día (L-J) hay que hacer deberes
 - "Hacer deberes" significa: 1º estudiar (revisar lo hecho en clase, aprendo la lección) y 2º hacer los ejercicios o tareas mandadas
 - Antes de empezar a hacer deberes planificar el tiempo que se va a dedicar al estudio: ¿qué voy a hacer? Y ¿en cuánto tiempo?
 - Al acabar los deberes: guardar mochila y material, revisar que llevo todo para mañana (clase, fútbol, actividad extraescolar...)
 - Es muy importante que los niños tengan un tiempo de juego, ocio, desconexión: cerrar un tiempo para deberes para poder hacer otra cosa y aprovechar un poco la tarde.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Ardila A., y Rosselli, M. (1992). *Neuropsicología Clínica*. Medellín: Prensa Creativa
2. Barkley R. A. 1997. Behavioral inhibition, sustained attention, and executive functions: Constructing a unifying theory of ADHD. *Psychological Bulletin*. 121, 65-94
3. Barkley R. A. 1998. Attention Deficit/Hyperactivity Disorder, self-regulation and time: toward a more comprehensive theory. *Journal of Developmental and behavioral pediatrics*, 18, 271-279
4. American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and statistical manual of Mental disorders*(4th ed.). Washington, DC.: American Psychiatric Association
5. Clasificación Internacional de Enfermedades 10 (CIE 10). (1995)° Revisión
6. Rothenberg A. (1992). The psicobiological Approach to Human Memory, in Rosenzweig M.R. y Bennet E. L. *Neural Mecanisms of Learning and Memory*, Cambridge, The MIT Press, 3-46
7. Tannock R. (1998) Attention Deficit Hyperactivity Disorder. Advance in Cognitive, Neurobiological and Genetic Research. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 65-99
8. Pliska S. R., Mc Cracken J. T, Maas J. W. (1996). Catecholamines in Attention Deficit Hyperactivity Disorder: Current Perspective. *Journal of American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 35, 264-272
9. Mattes J.A. (1980). The role of the frontal lobe dysfunction in Childhood Hyperactivity. *Comprehensive Psychiatry*, 21, 358-369
10. Chelune G. J. y Baer R. A. (1986). Developmental norms for the Wisconsin Card Sorting test. *Journal of Clinical Experimental Neuropsychology* 8:219-28
11. Manga D., Ramos F. (2001). Evaluación de los síndromes neuropsicológicos infantiles. *Revista de Neurología*, 32(7), 664 - 675
12. Gronwald, D.M.A. y Sampson, H. (1974): *The Psychological Effects of Concussion*. Auckland, *Auckland university press*
13. Benton A. L. y Hamsher K. (1989), *Controlled Oral Word Association Test (COWAT)*
14. Stroop, J. R. (1935). Studies of interference in serial verbal reactions. *Journal of Experimental Psychology*, 18, 643-662

15. Della Sala S., y cols. (1992). Test de cancelación de letras y dígitos
16. Grant, D.A. y Berg, E.A.A. (1948). A behavioral analysis of degree of reinforcement and ease of shifting to new responses in a Weigel-type card-sorting problem. *Journal of Experimental Psychology*, 38, 404-411
17. Severa M. y Llabrés J. (2004). CSAT, Tarea de Atención Sostenida en la Infancia. *Universitat de les Illes Balears (uib)* TEA Ediciones, S.A. Resumen manual de aplicación.
18. Conners, C.K., Staff MHS. (2000). Continuous Performance Test II (CPT-II) computer programs for Windows technical guide and software manual. North Tonawada, NY: Multi-Health Systems
19. Rosvold y cols, 1956 Rosvold H, Mirsky A, Sarason I, Bransome E, Beck L. 1956. A continuous performance test for brain damage. *Journal of clinical and consulting psychology* 20:343-50
20. Strauss CC, Sherman EMS, Spreen O. 2006. Attention. In *A compendium of neuropsychological tests*, ed. CC Strauss, EMS Sherman, O Spreen, pp. 546-678. Oxford: Oxford University Press
21. Sandford JA, Turner A. 2004. *Integrated Visual and Auditory Continuous Performance Test (IVA) Plus: Brain Train*
22. Greenberg, L., Lark, R.A., Dupuy, T.R., Corman, C.L., Kindschi, C.L., Cenedela, M. (1991). *Test of Variables of Attention (T.O.V.A.)*. Los Alamitos, CA: TOVA Company
23. García-López C., Sánchez-Carpintero R., Crespo-Eguílaz N., Narbona-García J. (2012) AULA NESPLORA como medida de la Atención. Clínica universidad de Navarra. Pamplona. Coordinadores Flavio Bánterla y Gema Climent
24. Brickenkamp R. y Zillmer E. (2002). *d2 - Test de atención*. Madrid: TEA
25. Strub R. y Black F. (1985). Test de la A
26. Smith A. *Symbol Digit Modalities Test (SDMT)*. Manual (revised) Los Angeles: Western Psychological Services; 1982.
27. Zimmermann P., Fimm B. (1995). Test for Attentional Performance (TAP), *PsyTest*, Herzogenrath.
28. Posner, M. I. (1980). Orientating of attention. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 32, 3-25

29. Wilson, B. A., Alderman, N., Burgess, P. W., Emslie, H. y Evans, J. J. (1996). *Behavioural assessment of the Dysexecutive Syndrome*. Bury St. Edmunds, UK: Thames Valley Test Company.
30. Santacreu J., Shih P.C. y Quiroga M. A. (2011), Test de discriminación Visual Simple de Árboles (DIVISA).TEA Ediciones S.A. Madrid
31. Manly T., Nimmo-Smith I., Watson P., Anderson V., Turner A., Robertson I. H.(2001) The Differential Assessment of Children's Attention: The Test of Everyday Attention for Children (TEA-Ch), Normative Sample and ADHD Performance. *J. Child Psychol. Psychiat.* 42:1065-81
32. Spencer, T. J. (2006). ADHD and Comorbidity in childhood. *Journal of Clinical Psychiatry*; 67 (Suppl 8): S27-31. 5. Pineda DA, Lopera F, Palacio.
33. Gronwald D.M.A y Sampson H. (1974). Paced Auditory Serial Addition Test PASAT Pennington, B.F. y Ozonoff, S. (1996). Executive functions and developmental psychopathology. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 37, 51-87

ASPECTOS NEUROBIOLÓGICOS Y ETIOPATOGENIA DEL TDAH Y LOS TRASTORNOS RELACIONADOS

Elena Pérez-Hernández y Laura Corrochano

Universidad Autónoma de Madrid

INTRODUCCIÓN. FACTORES QUE AFECTAN AL DESARROLLO DE LA AUTORREGULACIÓN CONDUCTUAL Y EMOCIONAL

Antes de abordar las características del trastorno por déficit de atención, se ha considerado conveniente llamar la atención sobre algunos de los factores que afectan al desarrollo de las funciones ejecutivas como: el estrés, el sueño y la actividad física (para profundizar en estos y otros factores se recomienda consultar el capítulo de Pérez-Hernández, Carboni y Capilla, 2012¹).

Estrés

A lo largo de la vida, pero especialmente en la primera infancia y en la adolescencia, la plasticidad o la capacidad del cerebro para adaptarse a las exigencias del entorno, se convierte en su seña de identidad. Sin embargo, la plasticidad es un "arma de doble filo", una fuente de vulnerabilidad y de capacidad de adaptación, en función de la naturaleza del medio ambiente que nos rodea².

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

El estrés crónico en los primeros años de vida afecta a la actividad de los sistemas de respuesta al estrés, con consecuencias para la regulación cognitiva y el comportamiento. La investigación en animales sugiere que la secreción en exceso de corticosterona puede conducir a la neurotoxicidad en áreas del cerebro ricas en receptores de glucocorticoides, tales como el hipocampo y la corteza prefrontal (CPF). Estas dos áreas están involucradas en el procesamiento de la memoria y la función ejecutiva, ambas críticas durante el aprendizaje^{1, 3, 4}. El estrés crónico afecta a las funciones ejecutivas de los niños que se refleja en dificultades en la autorregulación conductual y emocional, y en alteraciones de los circuitos de recompensa. También se ha hallado una mayor prevalencia de presentar trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), problemas de conducta, trastornos del sueño y emocionales^{1, 5, 6}.

Por lo tanto, en los casos en los que el estrés esté afectando el desarrollo del niño, se espera que la educación y las intervenciones específicas para promover y aumentar la autorregulación a través de diversas actividades en un ambiente predecible, minimicen las posibles alteraciones.

Sueño

El sueño ejerce un papel importante en el desarrollo cerebral y cognitivo, por lo que durante los dos primeros años de vida los bebés dedican la mitad de su tiempo a dormir. Diversas investigaciones han encontrado que, tras un periodo de falta de sueño, las regiones frontales parecen tener una mayor necesidad de recuperación¹ que las posteriores.

Por otra parte, la resistencia a la hora de dormir y los despertares frecuentes durante la noche también son problemas comunes del sueño durante la infancia, especialmente en estos primeros años. La transición entre el sueño y la vigilia es una característica central del reloj biológico en los humanos y otros mamíferos y sirve como indicador de la madurez del sistema nervioso central. Recientemente se ha encontrado, que independiente del peso al nacer o la edad gestacional, aquellos bebés con un patrón de sueño organizado, es decir que cambian sin dificultades entre estado de sueño tranquilo y la vigilia, muestran un perfil de desarrollo neurológico más maduro, son capaces de regular mejor las emociones negativas y su desarrollo cognitivo y simbólico es mayor, que los bebés que, entre estados, están más excitados, lloran al despertarse o su sueño es “inquieto” o “activo”⁷. Además, estos datos se mantuvieron en el tiempo ya que los bebés que habían tenido transiciones más organizadas entre la vigilia y el sueño, a los 5 años, mostraban mayores habilidades verbales, competencia simbólica y funciones ejecutivas. Asimismo se debe tener en cuenta que la relación cuidador-

hijo es de vital importancia para el desarrollo posterior, siendo posible que los bebés del grupo con un sueño más regulado “facilitaran”, por decirlo de alguna manera, el establecimiento de una buena relación con sus cuidadores⁷. Otras investigaciones han concluido que parece existir una relación entre las horas de sueño nocturno al año, y al año y medio con el desarrollo de las funciones ejecutivas. En cuanto al periodo preescolar, un sueño por debajo de las 10 horas se relaciona con un menor rendimiento cognitivo, problemas de conducta o hiperactividad. También se ha encontrado que en niños mayores existen dificultades en la regulación emocional y conductual y de rendimiento cognitivo¹. Por lo que preguntar durante la entrevista familiar por las pautas de sueño, sea cual sea su edad, es de vital importancia para conocer si la falta de sueño ha podido afectar o puede estar afectando de alguna manera a su comportamiento actual.

Actividad física

Se ha demostrado que el ejercicio físico tiene grandes beneficios sobre los procesos cognitivos y en especial, parece que las funciones ejecutivas son más sensibles que otros aspectos de la cognición a la práctica de ejercicio aeróbico. Uno de los elementos que influye en este beneficio es el factor neurotrófico, que provoca un aumento de suministro de sangre capilar de la corteza y el crecimiento de nuevas neuronas y sinapsis, lo que da lugar a un mejor aprendizaje y rendimiento. En estudios efectuados con humanos, se ha confirmado que el aumento de los niveles del factor neurotrófico cerebral tras la realización de ejercicio está asociado con una mejora en el aprendizaje a corto plazo tras breves sesiones de ejercicio intenso.

La conclusión a la que se llegó en una investigación sobre los beneficios del ejercicio físico, indicó que la buena condición física, en niños en edad escolar, se asoció a un mejor rendimiento cognitivo en una tarea de control ejecutivo^{1,7}. Un estudio reciente probó el efecto que tiene 3 meses de ejercicio aeróbico regular sobre las funciones ejecutivas en niños con sobrepeso y sedentarios. Les realizaron evaluaciones cognitivas, una resonancia magnética funcional y se registró su rendimiento académico. Los resultados mostraron que existe una mayor actividad de la CPF y una disminución de la actividad de la corteza parietal posterior tras el programa de ejercicio físico. Asimismo, se observó una mejoría en la ejecución en las tareas que evaluaban las funciones ejecutivas y un aumento en el rendimiento en matemáticas⁸. Estos hallazgos son consistentes con los encontrados en adultos, en donde también se encuentra que tras meses de ejercicio aeróbico regular se producen mejorías en las

funciones ejecutivas y cambios en la actividad de la CPF. Del mismo modo, se ha hallado que el ejercicio aeróbico de moderado a intenso como es caminar, también contribuye a aumentar la atención y el rendimiento académico. Pero no solo se ha encontrado ventajas de la práctica de ejercicio físico o de encontrarse en buena forma física en niños en edad escolar, sino también en adolescentes. Los resultados con adolescentes en buena y baja forma física sugieren que la buena condición física aumenta la eficiencia del sistema de control ejecutivo mediante la reducción del esfuerzo en los procesos de preparación y supervisión de la respuesta¹. El ejercicio físico también ha resultado beneficioso en niños y adolescentes con TDAH, no solo respecto al rendimiento cognitivo sino facilitando su regulación emocional; aquellos niños que practicaban de forma continuada varios deportes presentaban significativamente un menor número de síntomas de ansiedad y depresión que aquellos que no practicaban ninguno¹. Incluso se ha encontrado que tras una única sesión de 20 minutos de ejercicio, tanto los niños con TDAH como los niños del grupo control mostraron una mayor precisión en su respuesta y un mejor procesamiento de los estímulos. En el caso de los niños con TDAH también presentaron mejoras en los procesos regulatorios. Además, ambos grupos obtuvieron un mayor rendimiento en las áreas de lectura y matemáticas después del ejercicio⁹.

Conocer el desarrollo típico es esencial para poder identificar de forma precoz las posibles desviaciones del mismo. Sin entender el desarrollo típico y los factores que le afectan, difícilmente se podrá comprender los trastornos o los comportamientos disruptivos que muestran los menores. Del mismo modo, se convierte en un requisito fundamental a tener en cuenta de cara a la evaluación y sobre todo a la intervención.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD, DEL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD, DEL TRASTORNO NEGATIVISTA DESAFIANTE, TRASTORNO DE CONDUCTA Y TRASTORNO DE DESREGULACIÓN DESTRUCTIVA DEL ESTADO DE ÁNIMO

A continuación se presentan los criterios diagnósticos en base al 5º Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales, en sus siglas en inglés DSM-V (2013). En la [Tabla 23-1. Modificaciones](#) realizadas del DSM-IV al DSM-V se pueden encontrar las diferencias que existen, respecto a estos trastornos, en el nuevo manual DSM-V.

CRITERIOS PARA EL DIAGNOSTICO DE TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD. DSM-V¹⁰

A. Un patrón persistente de inatención y/o hiperactividad-impulsividad que interfiere en el funcionamiento o desarrollo, que se caracteriza por (1) o (2):

1. seis (o más) de los siguientes síntomas de **desatención** han persistido por lo menos durante 6 meses con una intensidad que es desadaptativa e incoherente en relación con el nivel de desarrollo, y que tiene un impacto negativo en las actividades académicas/laborales o sociales:

Nota: Los síntomas no son únicamente una manifestación de la conducta de oposición, desafío, hostilidad o la falta de comprensión de las tareas o instrucciones. Para los adolescentes mayores y adultos (mayores de 17), se requiere al menos cinco síntomas.

Desatención

- a) a menudo no presta atención suficiente a los detalles o incurre en errores por descuido en las tareas escolares, en el trabajo o en otras actividades.
 - b) a menudo tiene dificultades para mantener la atención en tareas o en actividades lúdicas.
 - c) a menudo parece no escuchar cuando se le habla directamente.
 - d) a menudo no sigue instrucciones y no finaliza tareas escolares, encargos, u obligaciones en el centro de trabajo (no se debe a comportamiento negativista o a incapacidad para comprender instrucciones).
 - e) a menudo tiene dificultades para organizar tareas y actividades.
 - f) a menudo evita, le disgusta o es renuente en cuanto a dedicarse a tareas que requieren un esfuerzo mental sostenido (como trabajos escolares o domésticos).
 - g) a menudo extravía objetos necesarios para tareas o actividades (p. ej., juguetes, ejercicios escolares, lápices, libros o herramientas).
 - h) a menudo se distrae fácilmente por estímulos irrelevantes.
 - i) a menudo es descuidado en las actividades diarias.
2. Seis (o más) de los siguientes síntomas de **hiperactividad-impulsividad** han persistido por lo menos durante 6 meses con una intensidad que es desadaptativa e incoherente en relación con el nivel de desarrollo, y que tiene un impacto negativo en las actividades académicas/laborales o sociales:

Hiperactividad

- a) a menudo mueve en exceso manos o pies, o se remueve en su asiento.
- b) a menudo abandona su asiento en la clase o en otras situaciones en que se espera que permanezca sentado.
- c) a menudo corre o salta excesivamente en situaciones en que es inapropiado hacerlo (en adolescentes o adultos puede limitarse a sentimientos subjetivos de inquietud).
- d) a menudo tiene dificultades para jugar o dedicarse tranquilamente a actividades de ocio.
- e) a menudo «está en marcha» o suele actuar como si tuviera un motor.
- f) a menudo habla en exceso.

Impulsividad

- g) a menudo precipita respuestas antes de haber sido completadas las preguntas.
- h) a menudo tiene dificultades para guardar turno.
- i) a menudo interrumpe o se inmiscuye en las actividades de otros (p. ej., se entromete en conversaciones o juegos).

- B. Algunos síntomas de hiperactividad-impulsividad o desatención que causaban alteraciones estaban presentes antes de los 12 años de edad. (No los 7 años necesarios para el DSM-IV).
- C. Algunas alteraciones provocadas por los síntomas se presentan en dos o más ambientes (p. ej., en la escuela y en casa).
- D. Deben existir pruebas claras de un deterioro clínicamente significativo de la actividad social, académica o laboral.
- E. Los síntomas no aparecen exclusivamente en el transcurso de un trastorno generalizado del desarrollo, esquizofrenia u otro trastorno psicótico, y no se explican mejor por la presencia de otro trastorno mental (p. ej., trastorno del estado de ánimo, trastorno de ansiedad, trastorno disociativo, trastorno de la personalidad, por intoxicación o síndrome de abstinencia).

Especificar si:

Presentación combinada: si ambos criterios de desatención (A1) e hiperactividad-impulsividad (A2) se cumplen durante los 6 últimos meses.

Presentación predominante de desatención: si se cumple el criterio A1 de desatención, pero no se cumple el criterio A2 de hiperactividad-impulsividad para los últimos 6 meses.

Presentación predominante de hiperactividad/impulsividad: si se cumple el criterio A2 de hiperactividad-impulsividad, pero no se cumple el criterio A1 de desatención para los últimos 6 meses.

Especificar si:

En remisión parcial: cuando se han cumplido todos los criterios anteriores, menos el de que los criterios se han mostrado en los últimos 6 meses, y los síntomas siguen produciendo deterioro en el funcionamiento social, académico o laboral.

Especificarla gravedad actual:

Leve: pocos, o ningún síntoma, por encima de los requeridos para establecer el diagnóstico están presentes, y los síntomas producen un deterioro de menor importancia en el funcionamiento social u ocupacional.

Moderado: síntomas o deterioro funcional entre "leve" y "grave" están presentes.

Grave: síntomas en exceso de los requeridos para establecer el diagnóstico, o varios síntomas que son particularmente graves están presentes, o los síntomas deterioran notablemente el funcionamiento social u ocupacional.

El DSM-V incluye un criterio de no exclusión para personas con trastorno del espectro autista, ya que ambos trastornos pueden coexistir. Los resultados muestran que el TDAH no se desvanece en una edad específica, si no que en muchas ocasiones, los síntomas siguen estando presentes en la edad adulta.

CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE TRASTORNO NEGATIVISTA DESAFIANTE. DSM-V¹⁰.

A. Un patrón de mal humor/irritación, comportamiento argumentativo/ desafiante, o actitud vengativa que dura por lo menos 6 meses, estando presentes cuatro (o más) de los siguientes comportamientos de alguna de las siguientes categorías, y que exhibe durante la interacción con al menos una persona que no sea su hermano:

Mal humorado/irritable:

1. a menudo se encoleriza e incurre en pataletas.

2. a menudo discute con adultos.
3. a menudo desafía activamente a los adultos o rehúsa cumplir sus demandas.

Comportamiento argumentativo/desafiante:

4. a menudo molesta deliberadamente a otras personas.
5. a menudo acusa a otros de sus errores o mal comportamiento.
6. a menudo es susceptible o fácilmente molestado por otros.
7. a menudo es colérico y resentido.

Actitud vengativa:

8. a menudo es rencoroso o vengativo.

Nota: la persistencia y la frecuencia de estas conductas deben utilizarse para distinguir un comportamiento que está dentro de los límites normales, de un comportamiento que es sintomático. Para niños menores de 5 años, el comportamiento debe ocurrir la mayoría de los días durante un período de al menos seis meses, a menos que se indique lo contrario (criterio A8). Para niños de 5 años o mayores, el comportamiento debe ocurrir al menos una vez por semana durante un periodo de al menos 6 meses, a menos que se indique lo contrario (criterio A8). Mientras estos criterios de frecuencia proporcionan orientación sobre un nivel mínimo de frecuencia para definir los síntomas, otros factores también deben ser considerados. Por ejemplo, si la función de frecuencia e intensidad de las conductas se encuentran fuera de un rango que es normativo para el nivel individual de desarrollo, género y cultura.

- B. La alteración en el comportamiento se asocia con malestar en el individuo o para otros en su contexto social inmediato (familia, grupo de iguales) o afecta negativamente en áreas importantes del funcionamiento social, educativo o laboral.
- C. Los comportamientos no aparecen exclusivamente en el transcurso de un trastorno psicótico, consumo de sustancias, depresión o trastorno bipolar. Asimismo, no se cumplen los criterios para el trastorno del estado de ánimo disruptivo y no regulado.

Especificar gravedad actual:

Leve: los síntomas se limitan a una sola situación (en casa, en la escuela, con compañeros).

Moderada: algunos síntomas están presentes en al menos dos situaciones.

Severa: algunos síntomas están presentes en tres o más situaciones.

**CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE TRASTORNO DISOCIAL
(*ConductDisorder*) DSM-V¹⁰**

A. Un patrón repetitivo y persistente de comportamiento en el que se violan los derechos básicos de otras personas o normas sociales importantes propias de la edad. Se manifiesta con la presencia de la menos tres de los 15 criterios siguientes en los 12 meses pasados de alguna de las categorías más abajo descritas, con al menos un criterio presente en los últimos 6 meses:

Agresión a personas y animales

1. a menudo fanfarronea, amenaza o intimida a otros.
2. a menudo inicia peleas físicas.
3. ha utilizado un arma que puede causar daño físico grave a otras personas
4. ha manifestado crueldad física con personas.
5. ha manifestado crueldad física con animales.
6. ha robado enfrentándose a la víctima
7. ha forzado a alguien a una actividad sexual.

Destrucción de la propiedad

8. ha provocado deliberadamente incendios con la intención de causar daños graves.
9. ha destruido deliberadamente propiedades de otras personas (distinto de provocar incendios).

Fraudulencia o robo

10. ha violentado el hogar, la casa o el automóvil de otra persona.
11. a menudo miente para obtener bienes o favores o para evitar obligaciones («tíma» a otros).
12. ha robado objetos de cierto valor sin enfrentamiento con la víctima.

Violaciones graves de normas

13. a menudo permanece fuera de casa de noche a pesar de las prohibiciones paternas, iniciando este comportamiento antes de los 13 años de edad.

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

14. se ha escapado de casa durante la noche por lo menos dos veces, viviendo en la casa de sus padres o en un hogar sustitutivo (o sólo una vez sin regresar durante un largo período de tiempo).
 15. suele hacer novillos en la escuela, iniciando esta práctica antes de los 13 años de edad.
- B. El trastorno disocial provoca deterioro clínicamente significativo de la actividad social, académica o laboral.
- C. Si el individuo tiene 18 años o más, no cumple criterios de trastorno antisocial de la personalidad. (el trastorno es diagnosticado típicamente antes de la adultez).

Especificar el tipo en función de la edad de inicio:

Tipo de inicio infantil: se inicia por lo menos una de las características criterio de trastorno disocial antes de los 10 años de edad.

Tipo de inicio adolescente: ausencia de cualquier característica criterio de trastorno disocial antes de los 10 años de edad.

Inicio inespecífico: se cumplen los criterios para un diagnóstico de conducta disocial, pero no hay suficiente información disponible para determinar si la aparición del primer síntoma fue antes o después de los 10 años.

Especificar si:

Hay emociones prosociales limitadas: para calificar este especificador, el individuo debe mostrar al menos dos de las siguientes características de manera continuada durante al menos 12 meses y en múltiples relaciones y situaciones. Estas características reflejan el patrón individual típico del funcionamiento emocional e interpersonal durante este periodo, y no solo incidentes ocasionales en alguna situación. De esta manera, para evaluar los criterios de este especificador es necesaria información de múltiples fuentes. Además, para el autoinforme, es necesario considerar informes de otras personas que hayan conocido al sujeto durante amplios periodos de tiempo (padres, profesores, familia extensa, compañeros).

Falta de remordimiento o culpa: no se siente mal ni culpable cuando él o ella hace algo mal (se excluye el remordimiento cuando únicamente se detecta y/o ante castigos). La persona muestra una falta de preocupación por las consecuencias negativas de sus acciones. Por ejemplo, no siente remordimiento después de haber herido a alguien o no se preocupa de las consecuencias de romper las reglas.

Insensible – falta de empatía: no tiene en cuenta ni se preocupa de los sentimientos de los otros, y es descrito como frío e indiferente. La persona parece más preocupada del efecto de sus acciones sobre sí mismo que sobre los demás, aun cuando haya un daño importante a los demás.

Sin preocupación por el rendimiento: no muestra preocupación por bajo rendimiento o problemas escolares, en el trabajo u otras actividades importantes. La persona no se esfuerza lo necesario para hacer correctamente las cosas, incluso cuando las expectativas son claras, y habitualmente culpa a otros de su bajo rendimiento.

Superficial o afecto deficiente: no expresa sentimientos ni emociones a los demás, excepto en casos que parece poco profundo y sincero o superficial (por ejemplo, acciones que contradicen la emoción mostrada; pueden cambiar de emoción rápidamente) o cuando la expresión emocional es usada para ganar (muestra emociones para manipular o intimidar a otros).

Este especificador varía del DSM-IV al DSM-V (ver [Tabla 2](#)). El DSM-V añade este especificador descriptivo para realizar un mejor diagnóstico de las personas que presentan trastorno disocial cumpliendo todos los criterios del trastorno, pero que además, presentan cierta limitación en las emociones pro-sociales, en la empatía y la culpa. Este especificador permitirá a los profesionales identificar con más precisión qué menores necesitan un tratamiento más intensivo e individualizado, evitando a su vez el lenguaje estigmatizante y centrándose en una muestra limitada de emociones pro-sociales como la empatía y la culpa.

Especificar la gravedad:

Leve: pocos o ningún problema de comportamiento exceden de los requeridos para establecer el diagnóstico y los problemas de comportamiento sólo causan daños mínimos a otros (mentir, absentismo escolar, permanecer fuera después del anochecer sin permiso).

Moderado: el número de problemas de comportamiento y su efecto sobre otras personas son intermedios entre «leves» y «graves» (robo sin enfrentamiento con la víctima, vandalismo).

Grave: varios problemas de comportamiento exceden de los requeridos para establecer el diagnóstico o los problemas de comportamiento causan daños considerables a otros (relaciones sexuales forzadas, crueldad física, uso de arma, robo con enfrentamiento con la víctima, allanamiento de morada).

CRITERIOS PARA EL TRASTORNO DE DESREGULACIÓN DESTRUCTIVA DEL ESTADO DE ÁNIMO. DSM-V¹⁰

- A. Recurrentes y graves estallidos temperamentales que se manifiestan verbalmente y/o conductualmente, y que están desproporcionadas en intensidad o duración de la situación o provocación.
- B. Los estallidos temperamentales son incompatibles con su nivel de desarrollo.
- C. Los estallidos temperamentales ocurren, en promedio, tres o más veces por semana.
- D. El estado de ánimo entre los estallidos de mal genio es irritable y encolerizado de manera persistente la mayor parte del día, casi cada día, y es observable por los demás (padres, profesores, compañeros).
- E. Los criterios anteriores (A-D) han estado presentes durante 12 meses o más. Durante este periodo el niño no debe haber estado más de 3 meses consecutivos o más sin la totalidad de los síntomas de los criterios A-D.
- F. Los criterios A-D están presentes en al menos tres situaciones (casa, escuela, con los iguales) y es grave en al menos una de ellas.
- G. El diagnóstico no debe hacerse por primera vez antes de los 6 años ni después de los 18.
- H. Por la historia u observación, la edad de inicio de los criterios A-E debe ser antes de los 10 años.
- I. Nunca ha habido un período diferenciado de más de 1 día en el que, excepto la duración, se hayan cumplido los síntomas para un episodio maníaco o hipomaníaco.

Nota: elevación del estado de ánimo apropiado para el desarrollo, como se produce en el contexto de un evento altamente positivo o su anticipación, no debe considerarse como un síntoma de manía o hipomanía.

- J. Los comportamientos no ocurren exclusivamente durante un episodio de depresión mayor, y no se explican mejor por otro trastorno mental (trastorno del espectro autista, trastorno de estrés postraumático)

Nota: este diagnóstico es incompatible con el trastorno negativista desafiante, trastorno explosivo intermitente, o trastorno bipolar. Aunque puede coexistir con trastorno depresivo mayor, trastorno de déficit de atención e hiperactividad, trastorno disocial y trastorno por uso de sustancias. Los niños cuyos síntomas se cumplan para el trastorno del estado de ánimo disruptivo y no regulado, y para el trastorno negativista desafiante sólo se debe dar el diagnóstico de trastorno del estado de ánimo disruptivo y no regulado. Si un

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

individuo ha experimentado alguna vez un episodio de manía o hipomanía, el diagnóstico de trastorno del estado de ánimo disruptivo y no regulado no debe asignarse.

- K. Los síntomas no se atribuyen a los efectos psicológicos de sustancias, medicamentos u otra condición neurológica.

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

Trastorno	Cambios y criterios
Trastorno por déficit de atención e hiperactividad	<p>En el DSM-IV-R los síntomas de hiperactividad-impulsividad o desatención que causaban alteraciones estaban presentes antes de los 7 años, sin embargo, en el DSM-V los síntomas han de presentarse antes de los 12 años.</p> <p>Los niños deben mostrar 6 de los síntomas de cada una de las categorías, o de las dos en el DSM-V, no obstante, los adolescentes mayores de 17 y adultos solamente deben presentar 5 síntomas, a diferencia del DSM-IV-R que debían indicar "en remisión parcial".</p> <p>El DSM-V incluye un criterio de no exclusión para personas con trastorno del espectro autista, ya que ambos trastornos pueden presentarse simultáneamente.</p> <p>Se ha añadido un especificador de gravedad actual.</p>
Trastorno negativista desafiante	<ul style="list-style-type: none"> -Los criterios se han dividido en categorías, pero siguen siendo los mismos. -Se ha añadido una nota especificando la persistencia y la frecuencia.
Trastorno disocial	<p>Del DSM-IV-TR al DSM-V se añade un especificador prosocial, que indica que las personas con trastorno disocial que muestran este especificador, presentan empatía limitada y poca preocupación por los sentimientos, los deseos y el bienestar de los otros.</p>
Trastorno de desregulación destructiva del estado de ánimo	<p>Trastorno que aparece por primera vez en el DSM-V, y se caracteriza por tener severos y recurrentes estallidos emocionales que son desproporcionadas en intensidad y duración para la situación. Además de los estallidos, los niños con este trastorno muestran una persistente irritabilidad gran parte del día o casi todos los días.</p> <p>Los síntomas anteriores deben estar presentes en al menos dos situaciones (en casa, en la escuela o con los iguales) durante 12 o más meses, y ser severos al menos en una de las situaciones.</p> <p>En este periodo, el niño no debe haber estado más de tres o más meses consecutivos sin síntomas.</p> <p>Los síntomas deben aparecer antes de los 10 años, y su diagnóstico no debe hacerse por primera vez antes de 6 años ni después de los 18 años.</p>

Tabla 23-1. Modificaciones realizadas del DSM-IV al DSM-V

Cabe destacar que algunos síntomas del TDAH se pueden confundir fácilmente con características del desarrollo típico. Para distinguir a un niño con TDAH u otro trastorno de conducta de otro sin el trastorno, los criterios fundamentales son: la cantidad, frecuencia e

intensidad de síntomas, su persistencia en el tiempo y en distintas situaciones, y sobre todo que interfiera de forma significativa en el desarrollo del menor. Es decir, al inicio de cursos, ningún alumno conoce las normas del nuevo profesor, sin embargo al final del primer trimestre, mientras los alumnos conocen las rutinas y las dominan, los niños con TDAH todavía las están adquiriendo¹¹.

Factores de riesgo o de protección de presentar TDAH

El TDAH no es un trastorno con causa única, sino que es posible que se origine por múltiples factores. La epigenética –esa regulación de los cambios heredables y potencialmente reversible en la expresión génica que se producen sin alteraciones en la secuencia de ADN – ha cambiado la concepción que hasta hace poco reinaba, de que los genes que heredaba un niño se “registraban” durante el desarrollo fetal y aunque el entorno “algo” podía hacer para modificar el efecto de ese gen en la conducta, este era inalterable¹². A día de hoy, se sabe que la expresión de los genes está controlada por la epigenética o epigénesis. Las modificaciones epigenéticas pueden ser inmediatas o acumularse lentamente a lo largo de la vida como reacción a factores ambientales como el estrés, los hábitos de sueño o la actividad física. El ambiente puede influir en cuándo y qué genes se activan y desactivan y es más fácil que esto ocurra durante los periodos sensibles como la gestación o la pubertad. La epigenética puede explicar por qué un hermano gemelo es más susceptible a un trastorno, como el TDAH, que el otro hermano o por qué algunos gemelos pueden tener una enfermedad pero en momentos distintos de sus vidas¹³. Teniendo estas ideas en mente, a continuación en el **Error! Reference source not found.** se presentan los posibles factores de riesgo de padecer TDAH¹¹. Estos factores son de diferente tipo y cada uno favorece de mayor o menor manera, que el trastorno se manifieste.

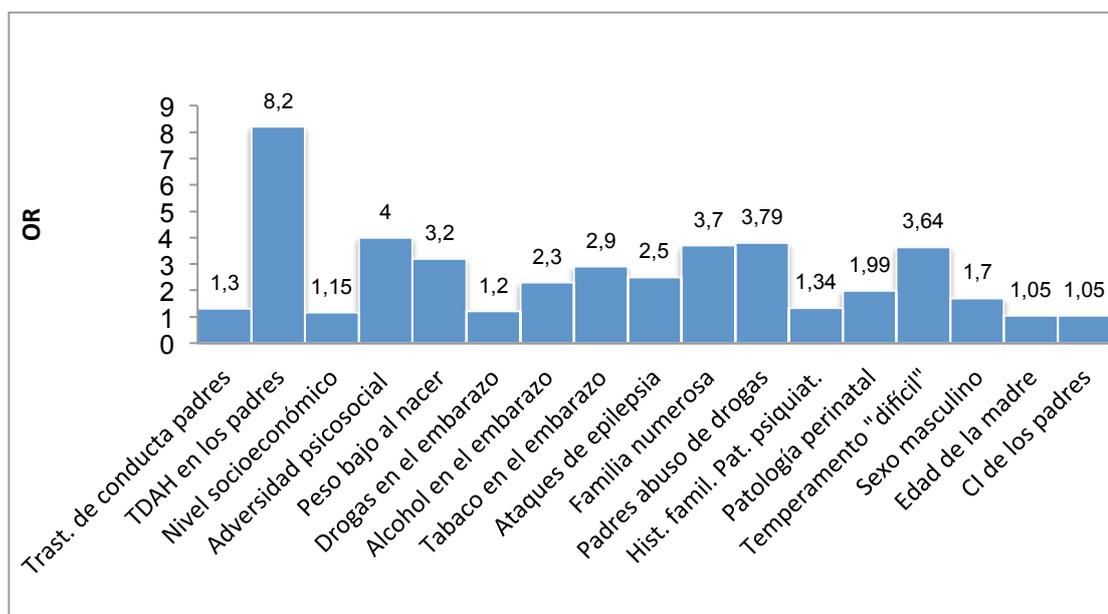


Ilustración 13-1. Posibles factores de riesgo de padecer TDAH- Odds ratio (OR), número de veces que el factor multiplica el riesgo de padecer TDAH. Una OR de 1 o menos no se considera factor de riesgo, una OR de 2 multiplica por 2 el riesgo de padecer la enfermedad adaptado de ^{11,14,16}.

Existen diferentes factores biológicos y ambientales que se proponen como factores de riesgo para el TDAH, ellos son la exposición fetal al alcohol, el consumo de tabaco durante el embarazo, bajo peso al nacer, aditivos alimentarios y la contaminación por plomo¹⁷. Sin embargo, como puede observarse en la gráfica, la edad de la madre y el CI de los padres no son considerados factores de riesgo en sí mismos ya que el número de veces que el factor multiplica el riesgo de padecer TDAH es de 1.

La exposición prenatal al alcohol puede repercutir en que los niños presenten microcefalia (la circunferencia de la cabeza es pequeña para su edad y sexo), deterioros en el cierre del tubo neural, malformaciones del cráneo y la cara, además de un desarrollo disfuncional del cuerpo calloso y el cerebelo¹⁸. Estos niños prenatalmente expuestos, presentan comportamientos disruptivos e hiperactivos, conductas impulsivas y mayor riesgo de sufrir trastornos psiquiátricos. Debido a la ingestión de alcohol durante el embarazo, también se ve afectado el desarrollo del lenguaje, la memoria, las funciones ejecutivas y el desarrollo motor de los niños¹⁸. El tabaquismo durante el embarazo produce un riesgo 2,9 veces mayor de TDAH, demostrándose una relación dosis-respuesta entre el tabaquismo durante el embarazo y la hiperactividad, ya que los receptores nicotínicos modulan la actividad dopaminérgica, y se

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

creo que la interrupción dopaminérgica está involucrada en la fisiopatología del TDAH. La nicotina ejerce su efecto en diversos sistemas de neurotransmisores y puede inducir anomalías en regiones específicas de proliferación y diferenciación celular¹⁷.

El mayor factor de riesgo de padecer TDAH es que uno de los progenitores lo presente siendo el riesgo de un 8,2.

Como se refleja en el gráfico 1, muchos de los factores de riesgo pueden coexistir y entre ellos se encuentran situaciones sociales, familiares o agentes externos como tóxicos o drogas, por lo que se tiene que tener en cuenta de cara a elaborar programas de prevención de problemas de conducta o escuela para padres, en aquellos colectivos con más riesgo de tener hijos con dificultades de regulación conductual y emocional.

PREVALENCIA

El trastorno del neurodesarrollo más frecuente en la infancia es el TDAH, además del motivo más habitual de consulta de los servicios de salud mental en niños, y hay que tener en cuenta que su frecuencia es más alta en los alumnos con fracaso escolar.

Según estudios realizados en diferentes contextos socio-culturales como Suiza, Brasil, Inglaterra, Holanda, Venezuela, Taiwán y el Congo, la incidencia de TDAH va desde 5,29% hasta 7,5%¹⁹ y en España la cifra es más cercana al 5%²⁰. Estas variaciones de prevalencia se deben en su mayor parte a diferencias en la terminología, definición y metodologías utilizadas, ya que en los estudios se emplean herramientas distintas para el diagnóstico tomando como referencia bien, la Clasificación internacional de enfermedades que propone la Organización Mundial de la Salud o bien, el Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales que elabora la Asociación Americana de Psiquiatría.

El mayor número de diagnósticos de TDAH se realizan entre los 6 y los 9 años de edad, momento en el que aumentan las exigencias en la escuela y estos niños empiezan a destacar por su mayor nivel de actividad, y por sus dificultades para las tareas que requieren atención o autocontrol¹¹. Como se ha visto, el TDAH se da en todas las zonas del mundo y es más frecuente en varones. Según el DSM – V¹⁰, el TDAH es un trastorno con tres posibles tipos: hiperactivo/impulsivo, inatento y combinado, y la relación niño:niña es de 4:1 para el tipo hiperactivo-impulsivo y 2:1 para el tipo inatento¹⁰.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Cuando un niño presenta posibles síntomas de TDAH, en primer lugar debe descartarse que las conductas sean las esperadas para su momento evolutivo, pero también debe investigarse sobre posibles factores que puedan estar interviniendo en la aparición y mantenimiento de los síntomas. En cuanto a los factores ambientales, el neuropsicólogo debe asegurarse de que el ambiente social del niño sea adecuado y estructurado, ya que, como se ha analizado en el primer apartado de este capítulo, la falta de sueño, malnutrición o “desnutrición relativa” (como puede ser no desayunar, que hace que el niño pase toda la mañana con un nivel de energía y alerta por debajo de lo esperado, resultándole imposible prestar atención y rendir adecuadamente en la escuela), el estrés mantenido en el tiempo (como puede ocurrir en caso de pobreza) o el sedentarismo pueden afectar el desarrollo del menor y en especial en el de sus funciones ejecutivas. En cuanto a los factores familiares y sociales, algunos problemas graves de los padres o cuidadores como abuso de alcohol u otras drogas, violencia doméstica o desempleo prolongado también pueden repercutir sobre el niño y su rendimiento escolar. En este sentido, un niño víctima de maltrato físico, sexual, psicológico o negligencia por parte de sus cuidadores, puede desarrollar síntomas similares al TDAH, pero presentará otra sintomatología asociada como ansiedad, insomnio, conductas de evitación, estado hipervigilante con sobresaltos frecuentes y miedos desproporcionados. De ahí que cuando se realice la evaluación se deba considerar un modelo transaccional que permite realizar un adecuado diagnóstico diferencial.

Además de los factores comentados anteriormente, deben tenerse en cuenta problemas médicos (neurológicos, endocrinológicos, etc.) como puede encontrarse en la [Tabla 13-2](#) que se presenta a continuación, la toxicidad por medicaciones o drogas, problemas psiquiátricos o psicológicos (como por ejemplo trastorno del estado de ánimo), trastorno generalizado del desarrollo²¹, problemas de lectoescritura, de cálculo o de razonamiento (CI límite o bajo) o de aprendizaje^{11, 22}.

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

Factores	Características
Factores sociales	<ul style="list-style-type: none"> Situación vital estresante: separación de los padres, cambio del lugar de residencia, nacimiento de un hermano/a, cambio de centro educativo, fallecimiento de un familiar, etc. Niños en situación de exclusión o riesgo social.
Factores médicos	<ul style="list-style-type: none"> Neurológicos: <ul style="list-style-type: none"> Epilepsia: crisis de ausencia. Daño cerebral perinatal. Traumatismos craneoencefálicos. Endocrinológicos: <ul style="list-style-type: none"> Diabetes o problemas de tiroides Otros: anemia, estreñimiento, dolor menor persistente. Problemas auditivos. Problemas visuales Medicaciones o drogas: <ul style="list-style-type: none"> Algunas medicaciones contra el asma (teofilina). Las alergias (antihistamínicos). La epilepsia (cabamacepina, fenobarbital). El exceso de cafeína. Efedrina/pseudoefedrina: el tratamiento sintomático de la congestión nasal en la gripe. Tratamiento de quimioterapia para el cáncer. Alcohol Intoxicación por plomo.
Trastornos Genéticos	<ul style="list-style-type: none"> Déficit de glucosa 6-fosfato deshidrogenasa. Fenilcetonuria. Resistencia a la hormona tiroidea. Cromosoma X-frágil.
Psiquiátricos /Psicológicos	<ul style="list-style-type: none"> Trastorno negativista desafiante. Trastorno disocial. Trastorno adaptativo con trastorno de comportamiento. Trastorno del estado del ánimo. Trastorno del sueño. Trastorno generalizado del desarrollo. Trastorno del desarrollo de la coordinación Trastorno de Gilles de la Tourette. Trastorno obsesivo-compulsivo. Trastornos del aprendizaje. Trastorno de la lectura Trastorno del cálculo Trastorno de expresión escrita Trastornos de la comunicación Trastorno del procesamiento auditivo central Síndrome de Asperger. Retraso mental.

Tabla 13-3. Factores a tener en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial del TDAH.

COMORBILIDAD EN EL TDAH

El TDAH no suele aparecer solo. Cuanto más tiempo se tarde en diagnosticar un niño TDAH y lo que es más importante, cuanto más tiempo transcurra sin recibir un tratamiento integral, más posibilidades existe que aparezcan trastornos comórbidos (ver [Tabla 13-4](#)).

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

<p>Bastante usuales (por encima del 50%)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Trastorno negativista desafiante. • Trastorno de la conducta. • SluggishCognitive Tempo o Tempo Cognitivo Lento (SCT): Pasividad, ensoñación e hipoactividad, tanto física como mental. • Abuso o dependencia de sustancias • (69% para el tipo combinado y 43% para el tipo de falta de atención).
<p>Usuales (50%)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Trastornos de ansiedad. • Trastornos del desarrollo de la coordinación. • Trastornos del aprendizaje: • Dislexia • Disgrafía • Discalculia • Problemas del lenguaje • Trastornos del sueño.
<p>Poco usual (20%)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Trastorno de tics, trastorno de Gilles de la Tourette. • Trastorno generalizado del desarrollo. • Trastorno del humor. • Depresión grave. • Fobia social.
<p>Inusuales</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Asperger. • Trastorno generalizado del desarrollo no especificado. • Retraso mental.

Tabla 13-4. Comorbilidad del TDAH, adaptado de Soutullo y Díez (2007)

Adaptado de Soutullo y Díez^{11, 21-25}.

Los trastornos que más frecuentemente acompañan al TDAH son (ver [Tabla 13-4](#)): el trastorno negativista desafiante, el SCT (SluggishCognitive Tempo o Tempo Cognitivo Lento) o el abuso de sustancias²⁵. Otros menosfrecuentes son los trastornos de la coordinación, trastornos por tics, y trastornos del espectro autista.

La dificultad para realizar el diagnóstico de TDAH aumenta cuando se acompañan de otros problemas. Su curso suele ser más crónico, y la intervención se complica debido a que se deben priorizar las conductas problemas. En general, la comorbilidad es más frecuente en

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

el TDAH de tipo combinado que en el inatento, y los niños suelen tener más problemas comórbidos que las niñas¹¹. En concreto, el trastorno negativista desafiante se asocia con hiperactividad / impulsividad, mientras que el bajo rendimiento académico se asocia con la falta de atención²⁶.

Recientemente Barkley² ha llevado cabo un estudio con 1800 niños y adolescentes de entre 6 y 17 años, y encontró que los síntomas de SCT están parcialmente asociados al TDAH, de modo que un mayor número de síntomas de un trastorno puede estar relacionado con más síntomas en el otro. Específicamente, más de la mitad (59%) de los participantes que puntuaron para el SCT también lo hicieron para el TDAH. Asimismo se encontró que los menores que presentaban SCT tenían mayor edad aunque no había diferencias de género, además era más frecuente entre familias con nivel socioeconómico (SES) bajo. Sin embargo en el TDAH, no existían diferencias en cuanto al SES. Respecto a los procesos cognitivos, parece que los niños con TDAH tienen más dificultades en las FE que los que presentan SCT cuyas dificultades se encuentran especialmente en auto-organización y resolución de problemas. Existe una comorbilidad por encima del 50% para el TDAH y el SCT. Sin embargo el SCT, al contrario que en el TDAH, no se asocia con tasas altas en trastornos de lectura, negativista desafiante, ansiedad o trastorno bipolar².

En un estudio de Biederman y sus colaboradores²⁷ donde el objetivo principal fue evaluar el curso longitudinal de DESR (Deficient Emotional Self-Regulation - Autorregulación Emocional Deficiente) en niños con TDAH. Con este fin utilizaron el Child Behavior Checklist (CBCL) que ayudó a identificar DESR en niños con TDAH, mediante las escalas de ansiedad, depresión, agresión y atención. Su hipótesis fue que un perfil positivo de CBCL-DESR predecía mayor psicopatología y pobre funcionamiento psicosocial en niños con TDAH. Los resultados mostraron que las puntuaciones en las distintas escalas de CBCL podrían ayudar a identificar a un grupo de niños con TDAH en riesgo significativo de psicopatología y pobre funcionamiento. Estos hallazgos sugieren que el perfil CBCL-DESR puede ayudar en la identificación de niños con deficiencias en la regulación emocional con el TDAH.

Por otra parte, en la adolescencia, un 40% de los chicos con trastorno oposicionista desafiante desarrollarán una forma grave de problema de comportamiento denominada trastorno de la conducta. Finalmente, los trastornos del estado de ánimo (que incluyen la

depresión, la distimia y la enfermedad bipolar) también son enfermedades bastante frecuentes en niños, adolescentes y adultos con TDAH¹¹.

CARACTERÍSTICAS NEUROBIOLÓGICAS DEL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD, DEL TRASTORNO NEGATIVISTA DESAFIANTE Y DEL TRASTORNO DE CONDUCTA

Los descubrimientos más significativos en estudios con neuroimagen estructural en niños con TDAH son: menores volúmenes cerebrales totales, y volúmenes reducidos en el lóbulo frontal derecho, núcleo caudado, el cerebelo y lóbulo posterior-inferior del vermis cerebeloso. Se estudiaron estas anomalías a lo largo del desarrollo, y mostraron que estas alteraciones volumétricas en el cerebro y el cerebelo persistieron con el paso del tiempo. Sin embargo, las diferencias en el núcleo caudado fueron disminuyendo hasta desaparecer en la adolescencia. El desarrollo cortical en niños con TDAH revela un evidente retraso en la maduración del cerebro, los picos de la materia gris fueron unos 3 años por detrás de los controles sanos, y este retraso es más destacado en las regiones prefrontales, esenciales para el control de los procesos cognitivos como la atención, la inhibición y la planificación motora. Pero el retraso madurativo no se limita a la corteza prefrontal, sino que existe una disfunción parietal derecha por la que Curantolo y colaboradores¹⁷ propusieron la existencia de un déficit madurativo generalizado independiente de la etapa del desarrollo.

El estudio de Zametkin, de 1990²⁸, fue uno de los primeros en distinguir la funcionalidad cerebral de las personas con TDAH. Compararon los niveles de actividad química en los cerebros de personas adultas con y sin historia de hiperactividad, y para ello utilizaron estudios de neuroimagen. Los resultados revelaron que los adultos con TDAH tenían una tasa más baja de actividad bioquímica en una tarea de concentración en 30 de 60 regiones específicas del cerebro, tanto globalmente como en regiones concretas, siendo las zonas con mayores reducciones el córtex premotor y el córtex prefrontal superior²⁸. Dichos resultados han sido confirmados posteriormente por otros estudios²⁹.

En otro estudio, utilizando neuroimagen se compararon los cerebros de niños con TDAH y sin TDAH, y los resultados mostraron que los primeros tenían una anomalía en el procesamiento de la dopamina en sus regiones mesencefálicas³⁰. En la misma línea de investigación, los niños con TDAH mostraban un patrón más inmaduro de activación cerebral

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

cuando tenían que pulsar un botón solo cuando veían en la pantalla aparecer un estímulo determinado, siendo el patrón de su actividad cerebral propia de niños más pequeños³⁰.

Varios estudios de neuroimagen han corroborado que al llegar a la edad adulta las personas diagnosticadas con TDAH continúan utilizando circuitos cerebrales distintos y menos eficientes para realizar tareas cognitivas determinadas. Además, presentan menor activación cerebral en la región del cíngulo anterior en comparación con adultos sin TDAH a la hora de realizar una tarea de resolución de conflictos. Por lo tanto, concluyen que los adultos con TDAH utilizan vías completamente independientes produciendo una respuesta significativamente menor para realizar una tarea ante distractores³⁰. Por otra parte, cuando debían realizar una serie de elecciones valorando las ganancias a corto plazo frente a las pérdidas a largo plazo, los adultos con TDAH utilizaron regiones similares a las del grupo control como la corteza prefrontal ventral, dorsolateral y la ínsula que el grupo control aunque con una menor activación. Sin embargo, en las regiones implicadas en la valoración de los estímulos emocionales (corteza cingulada anterior e hipocampo) el grupo con TDAH no mostró actividad. Posiblemente, la capacidad para valorar la importancia de un objeto o situación con respecto a otra, podría estar afectada por estas alteraciones. La comparación de los datos que se obtuvieron entre los sujetos con y sin TDAH sugieren que, las personas sin TDAH involucran regiones del hipocampo e ínsula más que las personas con TDAH para realizar esta serie de elecciones³¹.

Otras líneas de investigación están dirigidas a conocer qué genes están asociados con el TDAH. El principal gen asociado es el DRD4*7 (situado en el cromosoma 11), un polimorfismo caracterizado por la repetición en tándem (7 veces) de la secuencia de 48 pares de bases correspondiente al receptor D4 del sistema neurotransmisor dopaminérgico, cuya activación también se encuentra inducida por la adrenalina y la noradrenalina. El 30% de la población general presenta esta variante, pero en los pacientes con TDAH esta situación llega hasta el 50-60%. Este hecho implica que ante una situación no patológica de la neurona, se promueva la síntesis de un número mayor de receptores que en las personas que no poseen esta variante. Si bien es cierto que un mayor número de receptores podría no presentar una situación patológica en el individuo, (como ocurre en el 30% de la población), ante una alteración en la síntesis o recaptación de los neurotransmisores se producirá una mayor alteración en el sistema dopaminérgico, lo que, en definitiva, nos ayudaría a explicar los porcentajes expuestos con anterioridad.

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

Por otro lado, las medicaciones que aumentan los niveles de dopamina (metilfenidato y la dextroanfetamina) y la noradrenalina (atomoxetina y los antidepresivos tricíclicos) son eficaces en el tratamiento del TDAH. Estudios preclínicos indican que es debido a que los estimulantes bloquean el transportador de dopamina (DA) y noradrenalina (NA), lo que influye a su vez en la recaptación de los neurotransmisores, aumentando, de ese modo, su concentración en el espacio intersináptico. El uso de estos estimulantes y el consecuente aumento de DA en el espacio intersináptico, ha sido el objeto de diversas investigaciones sobre diferentes regiones del cerebro. Parece que la elevación de DA en el estriado produce un efecto análogo a los efectos motores mediados por la amfetamina. La elevación de DA en el *nucleus accumbens*, encargado de “gestionar” los efectos de las recompensas, puede producir una alteración que desencadene en un incremento en el riesgo de abuso de la amfetamina. En cuanto a la corteza prefrontal, este aumento de DA interviene en los efectos terapéuticos que benefician la atención y la memoria en el TDAH²³.

Otra medicación, que inhibe de manera selectiva al transportador presináptico de la noradrenalina, es la atomoxetina. Se trata de una alternativa para los pacientes que no toleran, no tienen una respuesta adecuada, o no quieren tomar estimulantes. Estudios al respecto muestran que la atomoxetina produce un aumento de NA y DA en la corteza prefrontal, lo que resulta beneficioso sobre el TDAH. Sin embargo, al contrario que el metilfenidato, esta medicación no afecta en los niveles de NA y DA del *nucleus accumbens*, ni tampoco del estriado, por lo que no favorece el control de los movimientos pero en contraposición, disminuiría el riesgo del abuso de sustancias²³.

Por último hay que tener en consideración los antidepresivos tricíclicos, que son fármacos no estimulantes, utilizados únicamente cuando los comentados anteriormente no son eficaces, pues aumenta el riesgo de arritmias. Los antidepresivos tricíclicos actúan sobre los sistemas noradrenérgico y serotoninérgico. A nivel presináptico, inhiben los sistemas de recaptación de ambos neurotransmisores produciendo, en la fase postsináptica, el consecuente aumento de la actividad de los receptores¹¹.

La **neurobiología del TND y TC** se centra en el procesamiento del castigo, el procesamiento de la recompensa y el control cognitivo.

Los niños y adolescentes con TND y TC parece que son inmunes al castigo, esto puede deberse al deterioro de condicionamiento del miedo, la reducción de la reactividad del cortisol al estrés, la hiporreactividad de la amígdala a los estímulos negativos y la alteración

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

en la neurotransmisión de la serotonina y noradrenalina que sugieren una sensibilidad al castigo baja. Todo esto hace que sea más difícil que se asocie adecuadamente la conducta inapropiada a los castigos. Los niveles excesivamente bajos de cortisol durante la preadolescencia se han asociado con más agresividad y menos autocontrol durante la adolescencia media. Estas alteraciones en los niveles de cortisol se han observado de forma consistente tanto en niños como en adolescentes con trastornos de conducta.

El Sistema límbico, en especial, la amígdala y la corteza anterior del cíngulo, es otra de las estructuras implicadas en los TC. La amígdala es necesaria para percibir e interpretar los estímulos del entorno y asociarlo con respuestas emocionales. En un estudio desarrollado por el equipo de Sterzer en 2005³² utilizando resonancia funcional, compararon preadolescentes y adolescentes con TC grave, con controles pareados por edad. Se les pidió que vieran imágenes neutras y negativas. Los investigadores encontraron que el grupo con TC mostraron una menor activación en la amígdala izquierda durante el visionado de imágenes negativas comparadas con sus iguales sin TC, lo que estaría indicando una dificultad en el procesamiento emocional de claves del entorno. Estos hallazgos sugerirían que esta hipoactivación puede llevar a los chicos con TC a responder con conductas más agresivas que sus iguales sin TC³³.

Por otra parte, la baja frecuencia cardiaca basal asociada con la búsqueda de sensaciones, la hiporreactividad de la corteza orbitofrontal ante los premios y las alteraciones del funcionamiento dopaminérgico sugiere una hiposensibilidad a la recompensa. Finalmente, las alteraciones en las funciones ejecutivas, especialmente cuando están en juego los factores motivacionales, sugieren que existe un deterioro del control cognitivo sobre el comportamiento emocional³⁴.

En este capítulo se han seleccionado algunas de las aportaciones que las investigaciones han realizado al conocimiento sobre los trastornos del comportamiento, poniendo en evidencia las características neurobiológicas de estos trastornos. Conocer el funcionamiento cerebral de estos niños y adolescentes facilita la comprensión de los trastornos que presentan, ayuda a la realización de evaluaciones y programas de intervención para que sean más precisos y eficaces.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pérez-Hernández, E., A. Carboni, and A. Capilla Gonzalez, *Desarrollo anatómico y funcional de la corteza prefrontal*, in *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas.*, J. Tirapu Ustárroz, et al., Editors. 2012, Viguera Ediciones: Barcelona. p. 175-222.
2. Barkley, R., *Distinguishing Sluggish Cognitive Tempo from ADHD In Children and Adolescents: Executive Functioning, Impairment, and Comorbidity.* . J. Clin. Child Adolesc. Psychol., 2012. **42**(2): p. 161-173.
3. Carrion, V.G. and S.S. Wong, *Can Traumatic Stress Alter the Brain? Understanding the Implications of Early Trauma on Brain Development and Learning.*Journal of Adolescent Health, 2012. **51**(2, Supplement): p. S23-S28.
4. Pérez, E., A. Carboni, and A. Capilla, *Desarrollo anatómico y funcional de la corteza prefrontal*, in *Neuropsicología del córtex prefrontal y de las funciones ejecutivas.* / Ed Tirapu J/ García-Molina A/ Ríos M/ Ardila A., Viguera, Editor. 2011: Madrid. p. 175 - 182.
5. Lupien, S., et al., *Effects of stress throughout the lifespan on the brain, behaviour and cognition.* Nat Rev Neurosci, 2009. **10**: p. 434-445.
6. Pechtel, P. and D. Pizzagalli, *Effects of early life stress on cognitive and affective function: an integrated review of human literature.* Psychopharmacology (Berl) 2011. **214**: p. 55-70.
7. Weisman, O., et al., *Sleep-Wake Transitions in Premature Neonates Predict Early Development.* Pediatrics, 2011. **128**(4): p. 706-714.
8. Davis, C.L., et al., *Exercise Improves Executive Function and Achievement and Alters Brain Activation in Overweight Children: A Randomized, Controlled Trial.* Health Psychology, 2011. **30**(1): p. 91-98.
9. Pontifex, M.B., et al., *Exercise Improves Behavioral, Neurocognitive, and Scholastic Performance in Children with Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder.* Journal of Pediatrics, 2013. **162**(3): p. 543-551.
10. American Psychiatric Association, A., *DSM-5. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* Fifth ed, ed. A.P. Press. 2013.
11. Soutullo, C. and A. Díez, *Manual de Diagnóstico y Tratamiento del TDAH*, ed. E.M. Panamericana. 2007, Buenos Aires; Madrid. 184.

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

12. Szyf, M., et al., *Epigenetic mechanisms mediating the long-term impact on behavior of the social environment in early life*. *Amino Acids*, 2009. **37**: p. 16-17.
13. Papalia, D.E. and R.D. Feldman, *Desarrollo Humano*. 12 ed. 2012, México D.F.: McGraw Hill Education.
14. Pineda, D., et al., *Confirmación de la alta prevalencia por déficit de atención en una comunidad colombiana*. *Rev. Neurol.*, 2001. **32**(3): p. 217-222.
15. Hesdorffer, D., et al., *ADHD as a Risk Factor for Incident Unprovoked Seizures and Epilepsy in Children*. *Arch Gen Psychiatry.* , 2004. **61**: p. 731-736.
16. Eddy, L., et al., *Trastorno por déficit de atención con hiperactividad. Estudio para valorar los factores de riesgo, los factores asociados y el estilo educativo de los progenitores*. *Anales Españoles de Pediatría*, 1999. **50**(2): p. 145-150.
17. Curantolo, P., et al., *The neurobiology of attention deficit/hyperactivity disorder*. *Eur. J. Paediatr. Neurol*, 2009. **13**: p. 299-304.
18. Evrard, S., *Criterios diagnósticos del síndrome alcohólico fetal y los trastornos del espectro del alcoholismo fetal*. *Arch Argent Pediatr*, 2010. **108**(1): p. 61-67.
19. Bianchini, R., et al., *Prevalence of ADHD in a sample of Italian students: A population-based study*. *Research in Developmental Disabilities*, 2013. **34**(9): p. 2543-2550.
20. Rodriguez-Hernandez, P. and E. Perez-Hernandez, *Utilización de cuestionarios/test psicométricos en Pediatría de Atención Primaria*. *Pediatría Integral*, 2012. **XVI**(10): p. 810.e1-810.e7.
21. Taurines, R., et al., *ADHD and autism: differential diagnosis or overlapping traits? A selective review*. *Attention deficit and hyperactivity disorders*, 2012. **4**(3): p. 115-39.
22. Brown, T.E., *Trastorno por déficit de atención y comorbilidad en niños, adolescentes y adultos*. 2003, Barcelona: Masson.
23. Soutullo, C. and A. Díez, *Manual de diagnóstico y tratamiento del TDAH*. 2007, Madrid: Médica Panamericana.
24. Silvestri, R., et al., *Sleep disorders in children with Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder (ADHD) recorded overnight by video-polysomnography*. *Sleep Medicine*, 2009. **10**(10): p. 1132-1138.
25. Barkley, R., *Distinguishing Sluggish Cognitive Tempo From ADHD in Children and Adolescents: Executive Functioning, Impairment, and Comorbidity*. *Journal of Clinical Child and Adolescent Psychology*, 2013. **42**(2): p. 161-173.

Capítulo 13. Aspectos neurobiológicos y etiopatogenia del TDAH

26. Wåhlstedt, C., L.B. Thorell, and G. Bohlin, *Heterogeneity in ADHD: Neuropsychological Pathways, Comorbidity and Symptom Domains*. J Abnorm Child Psychol, 2009. **37**: p. 551-564.
27. Biederman, J., et al., *Longitudinal course of deficient emotional self-regulation CBCL profile in youth with ADHD: prospective controlled study*. Neuropsychiatric Disease and Treatment, 2012. **8**: p. 267-276.
28. Zametkin, A.J., et al., *Cerebral glucose-metabolism in adults with hyperactivity of childhood onset*. New England Journal of Medicine, 1990. **323**(20): p. 1361-1366.
29. Ernst, M., et al., *DOPA decarboxylase activity in attention deficit disorder in adults. A fluorine-18 fluorodopa positron emission tomography study*. J Neurosci, 1998. **18**: p. 5901-5907.
30. Brown, T., *Trastorno por Déficit de Atención. Una mente desenfocada en niños y adultos*, ed. Masson. 2006, Barcelona.
31. Ernst, M., et al., *Neural substrates of decision making in adults with attention deficit hyperactivity disorder*. American Journal of Psychiatry, 2003. **160**(6): p. 1061-1070.
32. Sterzer, P., et al., *Abnormal neural responses to emotional visual stimuli in adolescents with conduct disorder*. Biological Psychiatry, 2005. **57**(1): p. 7-15.
33. Cappadocia, M.C., et al., *Contextualizing the neurobiology of conduct disorder in an emotion dysregulation framework*. Clinical Psychology Review, 2009. **29**(6): p. 506-518.
34. Matthys, W., L.J.M.J. Vanderschuren, and D.J.L.G. Schutter, *The neurobiology of oppositional defiant disorder and conduct disorder: Altered functioning in three mental domains*. Development and Psychopathology, 2013. **25**(1): p. 193-207.

EL TDAH EN EL ADULTO

Eduardo J. Pedrero Pérez

Centro de Atención a Drogodependientes (CAD 4). Madrid Salud.

A principios del siglo XX, un médico llamado Knock se encargó de quitar de la cabeza a las personas la idea de la salud. Este francés creó un mundo donde sólo había pacientes: “Toda persona sana es un enfermo que ignora que lo es”. Knock empezó a ejercer en un pueblo montañoso llamado Saint Maurice. Sus habitantes estaban sanos y no iban al médico. El antiguo médico del pueblo, el empobrecido Papalaid, intentó consolar a su sucesor diciéndole: “Aquí tendrá la mejor clientela que existe: lo dejarán en paz”. Pero Knock no estaba dispuesto a conformarse con eso.

Sin embargo, ¿cómo podía un principiante atraer a su consultorio a aquellas gentes llenas de vida? ¿Qué podía recetar a personas sanas? Knock aduló al profesor del pueblo y consiguió que arengara a los aldeanos acerca de los presuntos peligros que les deparaban los seres vivos más diminutos. Contrató al tamborilero y le hizo anunciar que el doctor invitaba a todos a una visita gratis “para limitar la inquietante propagación de enfermedades de todo tipo que desde hace unos años se extienden por nuestra región, atañe tan sana”. La sala de espera se llenó hasta los topes.

En sus visitas, Knock diagnosticó síntomas extraños e inculcó a los aldeanos la necesidad de un cuidado permanente. A partir de entonces, muchos guardaron cama y lo único que tomaban era agua. La aldea parecía un hospital: de personas sanas sólo quedaban las justas para cuidar a los enfermos. El farmacéutico se convirtió en un hombre rico, al

igual que el hostelero, cuyo mesón se utilizaba a pleno rendimiento como hospital de campaña, abierto veinticuatro horas al día.

Resumen de la obra de teatro “Knock o el triunfo de la medicina” escrita por Jules Romains en 1923.

En Blech, J. (2005). *Los inventores de enfermedades*. Barcelona: Destino.

INTRODUCCIÓN

El Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) es una entidad clínica especialmente controvertida. A pesar de su extensa utilización, esta categoría diagnóstica no cuenta con el apoyo unánime del mundo científico, no faltando autores que cuestionan incluso su existencia: “*El TDAH es improbable que exista como una enfermedad identificable. La falta de atención, la hiperactividad y la impulsividad son síntomas de muchas condiciones médicas, emocionales y psicosociales subyacentes y tratables que afectan a los niños*”¹. Ello, sin embargo, no ha sido óbice para que el TDAH se haya sobrediagnosticado en niños, incluso sobrepasando los límites que imponen las categorías diagnósticas².

A pesar de ello, el TDAH ha ampliado sus fronteras en la última década, dejando de ser un trastorno de la infancia para ser considerado como un trastorno que se inicia en edades tempranas, pero persiste durante toda la vida. De este modo, uno de los objetivos principales de la investigación en la pasada década fue todo lo relacionado (diagnóstico, etiología, comorbilidad, tratamiento) con el TDAH en el adulto. Una prueba de ello podemos obtenerla con una simple entrada en PubMed con los descriptores “ADHD + adult”, observando el gráfico de artículos que aparecen por año. Como puede verse en la [Ilustración 14-1](#), el tema del TDAH en adultos era una cuestión marginal hasta mediados de la década de los 90, pero es a partir del año 2000 cuando el tema genera un volumen de investigación que crece exponencialmente.

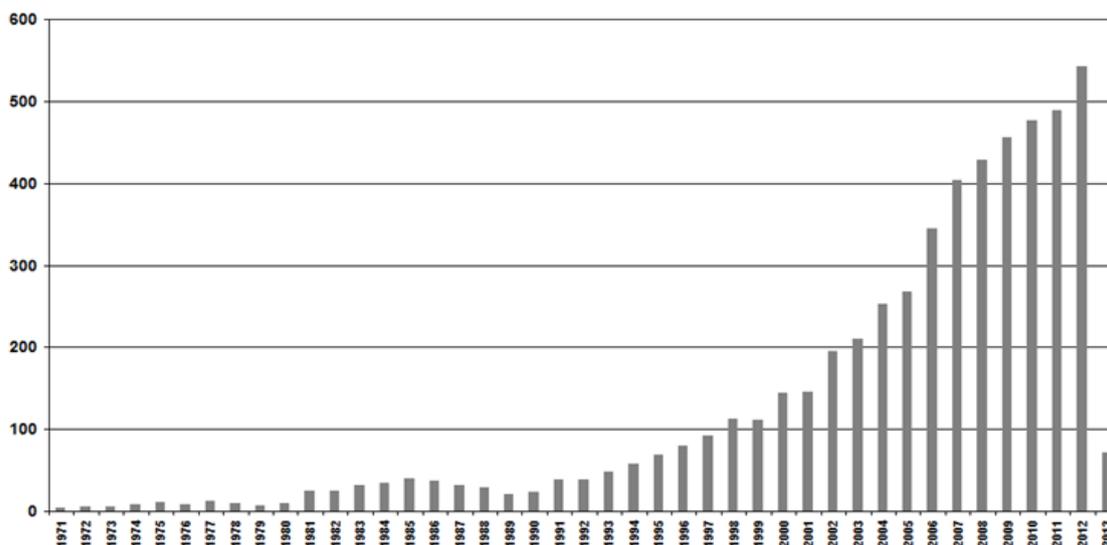


Ilustración 14-1. Gráfico ofrecido por PubMed sobre el número de artículos que responden a los descriptores “ADHD + Adult” (“Results by year”, obtenido en marzo de 2013).

Muchos autores vinculan este denodado esfuerzo investigador con intereses comerciales, que prestan atención a una categoría diagnóstica cuando existen fármacos que se postulan útiles (p. ej., trastorno bipolar o hipercolesterolemia), desatienden otras para los que no existen fármacos disponibles (p. ej., dislexia) o pierden el interés cuando el fármaco deja de ser rentable o se retira del mercado (p. ej., reflujo gastroesofágico en bebés), mediante estrategias que han sido denominadas “*disease mongering*” o promoción de enfermedades, y que se caracterizan por incrementar la gravedad de síntomas habituales, extender la prevalencia de las presuntas enfermedades, generar interés en los médicos y otros profesionales implicados (p. ej., profesores en el caso del TDAH en la infancia), financiar supuestos estudios científicos, modular la publicación de resultados desfavorables y facilitar información sesgada a los médicos, entre otras³. No parece que sea una mera coincidencia que la explosión del interés por el TDAH en el adulto coincida con la disponibilidad en el año 2000 de un nuevo fármaco (Concerta®), que se postulaba como útil en esta población, ni tampoco el hecho de que los principales promotores de este trastorno más allá de la infancia fueran (y sigan siendo) psiquiatras con notables conflictos de interés por sus vinculaciones con la industria farmacéutica que, en algunos casos, les ha llevado a ser investigados por el Senado norteamericano y a ser reprobados y sancionados por las instituciones científicas que sustentaban su prestigio investigador, como es el caso de Joseph Biederman, Thomas Spencer y Timothy Wilens (<http://www.thecrimson.com/article/2011/7/2/school-medical-harvard-investigation/>). Se trata de los que se ha denominado “*key opinion leaders*” o líderes clave de

opinión, científicos de supuesto prestigio que avalan persistentemente la existencia de un trastorno, su habitual infradiagnóstico y la utilidad de los fármacos que, en último término, están encargados de promocionar⁴. Tampoco en España faltan estos “líderes”, cuyos intereses y vinculaciones al servicio de la industria son fácilmente rastreables en la red.

No obstante, y con la necesaria cautela científica, es preciso atender a la investigación sobre el tema que nos ocupa. Si el TDAH es una condición que se presenta en la infancia y que se corresponde con un funcionamiento cerebral alterado, deficitario o diferente a lo normal, no cabe pensar que tal alteración desaparezca sin más al cumplirse cierta edad. O bien se adapta o bien persiste, pero algo debe suceder con las personas que presentaron alteraciones de conducta de base cerebral a medida que se consolida su desarrollo. En las páginas siguientes efectuaremos un recorrido por el estado actual de conocimiento sobre diversos aspectos relacionados con el tema.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Cuando empezó a considerarse la persistencia del TDAH en edades adultas la primera cuestión que se suscitaba era la siguiente: ¿mediante qué criterios podría diagnosticarse este trastorno? Los vigentes estaban pensados para clasificar síntomas presentes en niños, pero podían ser insuficientes o inadecuados para ser aplicados en personas de mayor edad. Entonces ¿debería mantenerse la categoría en vigor o debería aplicarse una nueva, que reflejara los distintos fenotipos de presentación del trastorno?

Algunos autores propusieron nuevos criterios para clasificar el comportamiento de los sujetos en una nueva categoría de TDAH del adulto. Por ejemplo, Wender⁵ propuso los Criterios de Utah (Ilustración 14-2), que requerían, por una parte, la acreditación de comportamientos sugestivos de un TDAH en la infancia, y, por otra, la presencia de al menos dos síntomas de entre los propuestos en el momento de la evaluación del joven o del adulto. Estos síntomas no incluían la hiperactividad, que se supone que podía adaptarse con el crecimiento, ni tampoco los fallos atencionales. En su lugar se proponían síntomas o manifestaciones comportamentales que podían considerarse secuelas del padecimiento del trastorno y la consecuente inadaptación, especialmente en el terreno afectivo, como la labilidad afectiva o el mal genio, así como la intolerancia al estrés. La incapacidad para organizar la ejecución de tareas y su frecuente abandono antes de su finalización eran el otro criterio. Estos criterios fueron muy poco utilizados y se criticaron porque hacían referencia

más a las consecuencias que a las características nucleares del trastorno, así como por su inespecificidad, en la medida en que muchas otras condiciones psicopatológicas podían dar cuenta de esos comportamientos observables.

I. Historia infantil congruente con la existencia de TDAH
II. Síntomas del adulto
a. Hiperactividad y dificultades de concentración
b. Dos de los siguientes:
Labilidad afectiva
Mal genio
Inhabilidad para completar tareas y desorganización
Intolerancia al estrés
Impulsividad

Ilustración 14-2. Criterios de Utah para el diagnóstico de TDAH en adultos⁵.

Brown propuso evaluar la existencia de TDAH en adultos a partir de la exploración de cuatro grupos de síntomas nucleares: (1) organización y activación para el trabajo; (2) atención sostenida y concentración; (3) energía y esfuerzo mantenido; (4) manejo de interferencias afectivas; y (5) utilización de la memoria de trabajo y acceso a material mnésico. Otro modelo, el de Copeland, incluye ocho dimensiones: (1) falta de atención y distractibilidad; (2) impulsividad, (3) problemas en el nivel de actividad, (4) problemas de incumplimiento, (5) problemas de aprendizaje, bajo rendimiento y desorganización, (6) dificultades emocionales, (7) relaciones deficientes con sus iguales, y (8) deterioro en las relaciones familiares.

<p>Criterio A. Si presenta I o II:</p> <p>I) Seis o más de los siguientes síntomas de inatención que hayan estado presentes en la persona por lo menos durante 6 meses al punto de que sean inadecuadas para el nivel de desarrollo:</p> <p>Inatención</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) A menudo no presta la debida atención a los detalles o, por descuido, comete errores en las tareas de la escuela, el trabajo y otras actividades. 2) A menudo tiene problemas para concentrarse en las tareas o en los juegos. 3) A menudo parece que no escucha cuando se le habla directamente. 4) A menudo no sigue las instrucciones y no termina las tareas de la escuela, los quehaceres o cualquier otra responsabilidad en el trabajo (no por conducta oposicional ni por no entender las instrucciones).. 5) A menudo le cuesta organizar actividades. 6) A menudo evita, rechaza o se niega a hacer cosas que requieren mucho esfuerzo mental por un periodo largo (como tareas escolares o quehaceres de la casa). 7) A menudo pierde las cosas que necesita para hacer ciertas tareas o actividades (p. ej. juguetes, trabajos escolares, lápices, libros, o herramientas). 8) A menudo se distrae fácilmente. 9) Tiende a ser olvidadizo en sus actividades cotidianas. <p>II) Seis o más de los siguientes síntomas de hiperactividad con impulsividad que hayan estado presentes en la persona al menos durante 6 meses, al punto de que sean inadecuadas y tengan un efecto perturbador para el nivel de desarrollo:</p> <p>Hiperactividad</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) A menudo juega con las manos y los pies o se retuerce cuando está sentado. 2) A menudo se levanta de la silla cuando debe permanecer sentado. 3) Con frecuencia corre o trepa en lugares y en momentos inoportunos (es posible que los adolescentes y los adultos se sientan muy inquietos). 4) A menudo se le dificulta jugar o disfrutar tranquilamente de las actividades recreativas. 5) A menudo "está en constante movimiento" o parece que le hubieran dado "cuerda". 6) A menudo habla demasiado. <p>Impulsividad</p> <ol style="list-style-type: none"> 7) A menudo suelta una respuesta sin haber oído toda la pregunta. 8) A menudo le cuesta esperar su turno. 9) A menudo interrumpe al que esté hablando o se entromete con los demás (p. ej., irrumpe bruscamente en las conversaciones o los juegos). <p>Criterio B. Algunos de los síntomas que causan alteraciones se presentaron desde antes de los 7 años de edad.</p> <p>Criterio C. Algunas alteraciones producidas por los síntomas ocurren en dos o más entornos (p. ej., escuela o trabajo y casa).</p> <p>Criterio D. Debe haber clara evidencia de una alteración clínicamente considerable en el funcionamiento social, escolar o laboral.</p> <p>Criterio E. Los síntomas no se presentan únicamente cuando la persona sufre de trastorno generalizado del desarrollo, esquizofrenia u otro trastorno psicótico. Los síntomas no se atribuyen mejor a la presencia de otro trastorno mental (p. ej., trastorno del humor, trastorno de ansiedad, trastorno disociativo o trastorno de la personalidad).</p> <p>Con base en estos criterios, se identifican tres tipos de TDAH:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) TDAH tipo combinado: si en los últimos 6 meses se ha cumplido el criterio IA y el IB 2) TDAH tipo predominantemente inatento: si en los últimos seis meses se ha cumplido el criterio IA pero no el IB 3) TDAH tipo predominantemente hiperactivo-impulsivo: si en los últimos seis meses se ha cumplido el criterio IB pero no el IA.
--

Ilustración 14-3. Criterios DSM-IV-TR para el diagnóstico de TDAH.

Ninguna de estas formulaciones alternativas encontró apoyo en trabajos de investigación y la mayor parte de los investigadores recurrieron a la aplicación de los propios criterios DSM-IV-TR (Ilustración 14-3) para clasificar el comportamiento de personas adultas.

Como se observa, el diagnóstico requiere más criterios que la mera existencia de signos o síntomas de hiperactividad, impulsividad e inatención. Se requiere que se cumpla el inicio temprano, antes de los 7 años, de varios de esos síntomas, que se presenten en más de un contexto, que se evidencie deterioro funcional atribuible a estos comportamientos y que no haya una condición psicopatológica que explique mejor el conjunto de comportamientos. Por ello, un correcto diagnóstico debe dar cuenta de la evidencia para el cumplimiento de todos los criterios, lo que obliga a un proceso diagnóstico que se resume en un algoritmo aplicable a

la clínica, ya sea de la adicción coexistente con el TDAH (como se muestra en la [Ilustración 14-4](#)) o en cualquier otra situación clínica⁶

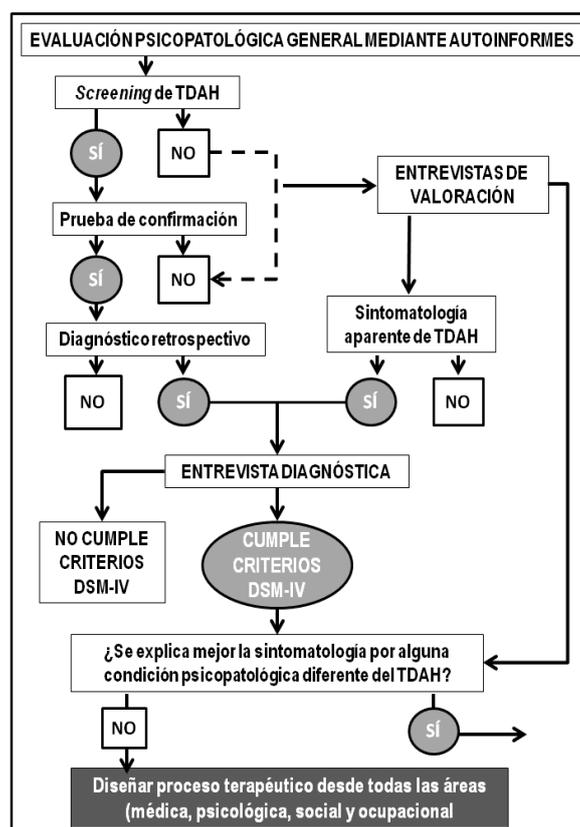


Ilustración 14-4. Algoritmo para el diagnóstico de TDAH en adultos⁶ (Modificado de Pedrero-Pérez, Ruiz-Sánchez de León, Rojo-Mota, Llanero-Luque y Puerta-García, 2011).

Como puede observarse, un buen diagnóstico de TDAH en un adulto no es sencillo. La mera aparición de síntomas de falta de atención, hiperactividad motora y la existencia de rasgos de impulsividad no bastan para establecer el diagnóstico. En realidad, estas tres características están presentes en multitud de condiciones psicopatológicas por completo diferentes del TDAH. Por ejemplo, el trastorno de ansiedad generalizada cuenta entre sus signos principales los siguientes: inquietud o impaciencia –difícilmente distinguible de la conducta impulsiva-, dificultad para concentrarse –indistinguible de los problemas atencionales- e irritabilidad y tensión muscular –posibles generadores de hiperactividad motora.

El criterio de inicio temprano es, quizá, el rasgo característico del TDAH, en tanto que otros trastornos, como el ejemplo ofrecido de trastorno de ansiedad generalizada, tienen

aparición en cualquier momento y a cualquier edad. La detección de estos síntomas antes de los 7 años (antes de los 6, según la CIE-10) es básico para caracterizar la posible existencia de este trastorno. Quizá por ello, este criterio ha sido el que mayor controversia ha soportado. Quienes están interesados en ampliar las fronteras del TDAH han sido también los más interesados en eliminar, subestimar o modificar este criterio⁷. Las propuestas han ido en la línea de proponer que se amplíe hasta los 12 años la edad a la que aparecen los primeros síntomas del trastorno, bajo el argumento de que cerca de la mitad de quienes presentan síntomas de TDAH a esa edad los padecían también antes de los 7 años “*aunque no sean capaces de recordarlo*”⁸. Es difícil concebir que una supuesta enfermedad cerebral innata no “dé la cara” hasta los 12 años, y que, más allá del recuerdo de los síntomas, no haya evidencias de deterioro en el funcionamiento cotidiano (en el hogar, en la escuela) durante los 12 primeros años de vida. No obstante, y a pesar de lo insólito de la propuesta, ésta ha triunfado y ha sido recogida en el DSM-5 como TDAH de inicio tardío (Tabla 14-1).

1. Cambio en la categorización, pasando de la categoría “Trastorno por Déficit de Atención y comportamiento perturbador”, a la categoría “trastornos del neurodesarrollo”
2. Se han incluido ejemplos de formas de presentación de los criterios para facilitar la aplicación en diversas etapas de la vida.
3. Cambia de los tres subtipos a cuatro, agregándose el tipo restrictivo desatento.
4. El requisito transituacional se ha reforzado para "varios" síntomas en cada escenario.
5. El criterio de inicio ha cambiado desde los 7 hasta los 12 años.
6. Se ha cambiado la necesidad de que los síntomas “provoquen deterioro”, requiriéndose ahora simplemente que “estén presentes”.
7. Se elimina el Autismo de los criterios de exclusión: ahora se considera un diagnóstico potencialmente comórbido con los trastornos del espectro autista.
8. Se ha incluido un cambio del umbral de los síntomas para los adultos, para reflejar la evidencia sustancial de deterioro clínicamente significativo debido al TDAH. Para un diagnóstico en el adulto, el paciente sólo tiene que cumplir cinco síntomas -en lugar de seis requeridos para personas más jóvenes- en cualquiera de los dos dominios principales: falta de atención e hiperactividad/impulsividad.

Tabla 14-1. Cambios en los criterios de TDAH en el DSM-5.

En definitiva, a partir de la publicación del DSM-5 en mayo de 2013, es más fácil diagnosticar TDAH a los niños y a los adultos, no es preciso que los “síntomas” provoquen “deterioro significativo” y basta con que el clínico estime que “están presentes”, no se ha

tenido en consideración todo el conocimiento neurobiológico y neurocomportamental acumulado, careciendo la categoría del más mínimo componente objetivo y sigue primando la arbitrariedad a la hora de considerar que síntomas tan inespecíficos como la inatención, la conducta impulsiva y la hiperactividad motora puedan ser tenidos o no por prueba del trastorno.

Esta nueva categoría ha desencadenado un aluvión de críticas en el mundo científico. El propio National Institute of Mental Health (NIMH) norteamericano se ha distanciado del DSM-5 y la Asociación Psiquiátrica Americana (APA) denunciando que el DSM-5 carece de validez, ya que clasifica los trastornos solamente por sus síntomas. El propio Director de este poderoso organismo ha declarado:

"A diferencia de las definiciones de la enfermedad isquémica del corazón, el linfoma o el SIDA, los diagnósticos del DSM se basan en un consenso acerca de conjuntos de síntomas clínicos, sin ninguna medida objetiva de laboratorio. En el resto de la medicina, esto equivaldría a la creación de sistemas de diagnóstico basados en la naturaleza del dolor en el pecho o la calidad de la fiebre (...) En el final del Siglo XIX, era lógico utilizar un enfoque simple de diagnóstico que ofreciera una validez pronóstica razonable. A principios del Siglo XXI, debemos fijar nuestra vista en horizontes más elevados".

(<http://www.nimh.nih.gov/about/director/2013/transforming-diagnosis.shtml>).

Nunca antes una clasificación diagnóstica había suscitado tal rechazo en el mundo científico. La ampliación de los criterios para muchos trastornos hace que algunos hayan denunciado el hecho de que “ahora, todas las personas pueden ser diagnosticadas de algún trastorno mental”. Importantes investigadores han propuesto una inmediata revisión de esta clasificación que tenga en cuenta aspectos psicosociales que pueden justificar la presencia de los síntomas y el conocimiento acumulado en el ámbito experimental (p. ej., Hansen *et al.*, 2013₉). Algunos ilustres científicos del ámbito del comportamiento humano han considerado que el día en que se aprobó el DSM-5 constituye “un día triste para la psiquiatría”, dado que esta clasificación infringe el sagrado principio médico de *primum non nocere* -“lo primero, no dañar”-(<http://www.psychologytoday.com/blog/dsm5-in-distress/201212/dsm-5-is-guide-not-bible-ignore-its-ten-worst-changes>). La razón de ello se ha situado en el hecho de que cada vez el porcentaje de expertos que participan en la elaboración del DSM tienen mayores vínculos con la industria farmacéutica; ello es especialmente visible en el caso del TDAH: si

en el DSM-IV eran casi 2/3 los expertos ligados a intereses comerciales, el porcentaje supera las 3/4 en el caso del DSM-5 (Ilustración 14-5). De este modo, el DSM-5, además de la “biblia psiquiátrica” ha pasado a ser considerada el “boletín publicitario de la industria farmacéutica”.

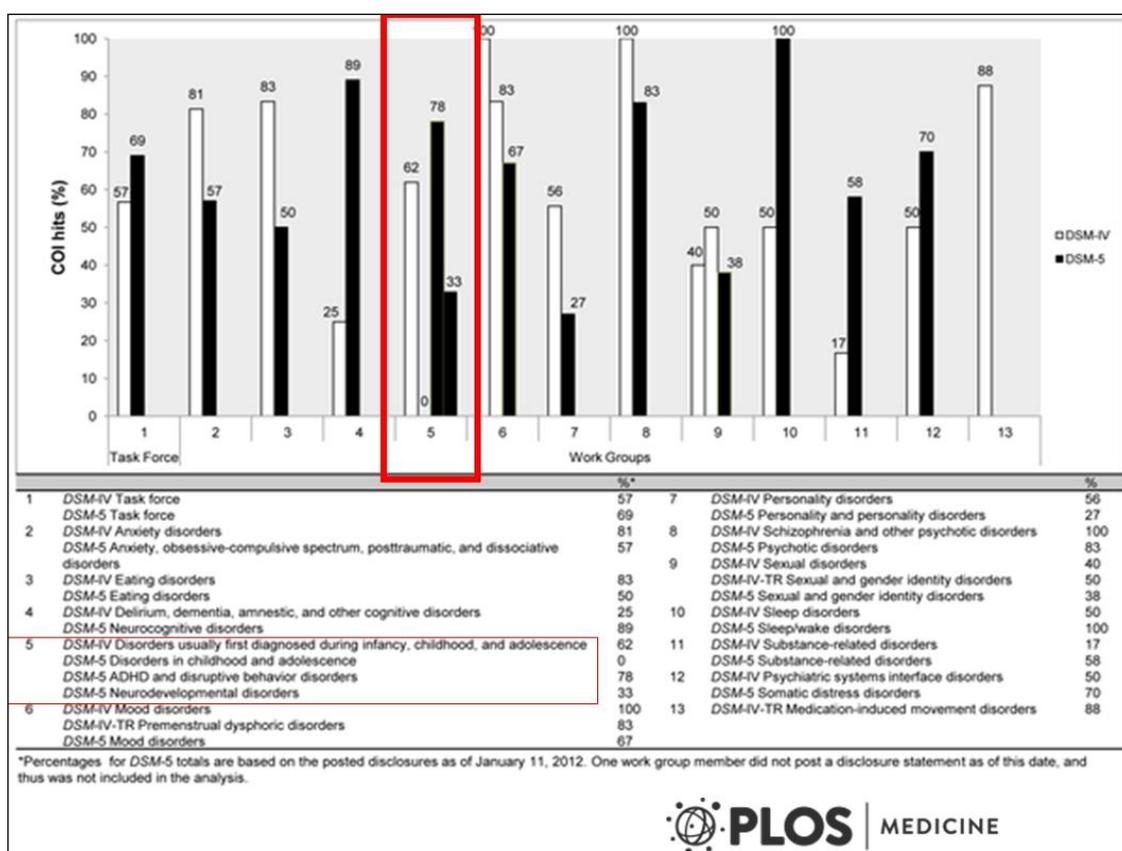


Ilustración 14-5. Porcentaje de expertos asignados a cada panel diagnóstico en DSM-IV y DSM-5 con vínculos financieros con la industria farmacéutica¹⁰ (modificado de Cosgrove y Krimsky, 2012).

INSTRUMENTOS DIAGNÓSTICOS

Se han propuesto multitud de instrumentos para valorar la posible presencia de TDAH en los adultos. La disparidad de criterios ha sido una de las razones: si para algunos investigadores y clínicos los criterios DSM eran suficientes para aplicar en adultos -aun cuando hubieran sido propuestos para niños- éstos debían orientar la creación del instrumento.

Para otros, en cambio, los criterios que se han propuesto con posterioridad (p. ej., los de Utah) resultaban más apropiados, de modo que elaboraban nuevos cuestionarios *ad hoc*.

La interpretación de los resultados tampoco ha resultado muy unificada. Cuando se utiliza un cuestionario con fines clínicos se requiere un criterio externo que asegure el diagnóstico, de modo que pueda asegurarse mediante métodos estadísticos (p. ej., curvas ROC) cuál es la puntuación que mejor detecta la presencia de criterios para establecer el diagnóstico. El problema es que en el caso del TDAH no existe un criterio externo independiente, como en las verdaderas enfermedades médicas, ni criterios diferentes de los propios síntomas narrados por el paciente o sus familiares, como es el caso de otras condiciones psicopatológicas (p. ej., rasgos de personalidad en los trastornos del Eje II). Es decir, los sujetos (o sus familiares) pueden rellenar un cuestionario que les pregunta por los síntomas que caracterizan al TDAH y que son exactamente los mismos que el clínico maneja para establecer el diagnóstico, de modo que las pruebas de autoinforme no son independientes del criterio externo.

Es una máxima en la evaluación psicológica que ningún cuestionario es suficiente para establecer un diagnóstico psicopatológico y los auto o heteroinformes no pasan de ser instrumentos de apoyo para formularlo. Los cuestionarios son, por definición, autoinformes, y están sujetos a sesgos importantes: por ejemplo, una persona puede disminuir la intensidad de sus síntomas e incluso ocultarlos (o también exagerarlos o inventarlos) en función de sus objetivos, o puede proporcionar una información sesgada, por ejemplo, intentando mostrar aquiescencia con lo que dicen otros, o decir aquello que espera que otros quieran escuchar, o puede no entender correctamente lo que se le pregunta, etc. El clínico es quien debe contrastar la información mediante sus habilidades clínicas, la observación de la conducta, la valoración de signos y síntomas y para ello puede contar con la ayuda de autoinformes del propio paciente o de sus familiares, pero en ningún caso puede basar el diagnóstico en la información que el propio paciente ha transmitido en su autoevaluación.

Sin embargo, este principio básico se ha transgredido reiteradamente en el caso del TDAH, tanto en niños como en adultos. En Internet existen multitud de páginas que ofrecen instrumentos de evaluación *on line*, que supuestamente permiten autodiagnosticarse a los sujetos, de modo que el clínico puede quedar relegado al mero papel de prescriptor de fármacos. Pero es que también en la investigación científica proliferan los trabajos que utilizan un cuestionario a partir del cual infieren la “prevalencia del trastorno”. Esto sucede

incluso con instrumentos de cribado (*screening*) que son cuestionarios extremadamente breves y groseros que son útiles para detectar la “posible presencia” de criterios diagnósticos, pero que a menudo son utilizados como instrumentos que supuestamente permiten establecer la existencia del trastorno y, en consecuencia, establecer su prevalencia en muestras de población general o clínicas. Esta forma de proceder debería ser inaceptable en ámbitos científicos, pero ha sido admitida incomprensiblemente en este caso.

Hablaremos a continuación de las pruebas que han mostrado mejores propiedades psicométricas y son más utilizadas en la investigación y en la clínica en los diversos niveles de la evaluación.

Pruebas de screening. El *screening* o cribado es un proceso sencillo que permite descartar la presencia de un trastorno, aunque no asegura su existencia. Las pruebas tienen dos cualidades: sensibilidad, o capacidad de detectar falsos casos, y especificidad, o capacidad de detectar verdaderos casos. Su aplicación permite, en un tiempo mínimo y con mínima inversión de recursos, eliminar a todas aquellas personas que con toda seguridad NO tienen el trastorno (alta sensibilidad), lo que no quiere decir que detecten directamente a quienes SÍ lo presentan (baja especificidad). El instrumento paradigmático de *screening* en la clínica psicopatológica es el CAGE, un cuestionario de cuatro preguntas que permite detectar la posible presencia de trastornos por consumo de alcohol y que ha sido utilizado ampliamente en la clínica, ya sea administrado al completo o distribuidos sus cuatro ítems entre baterías más amplias para ocultar el objetivo de la evaluación.

En el caso del TDAH, el más utilizado es el *Adult ADHD Self-Report Scale Version 1.1* (ASRS v.1.1). Se trata de un cuestionario de 18 ítems que mide síntomas actuales de TDAH en población adulta, desarrollado por el grupo de trabajo de la Organización Mundial de la Salud conjuntamente con la versión de la *WHO Composite International Diagnostic Interview* (WMH-CIDI). Se puntúan en una escala de 5 opciones (nunca, raramente, a veces, con frecuencia y muy frecuentemente) y se estima para cada ítem una puntuación de corte o criterial, a partir de la cual el ítem es considerado positivo (puntuación 1) y por debajo del cual es considerado negativo (puntuación 0). Este punto de corte se sitúa en el tercer valor (“Algunas veces”) para los ítems 1, 2, 3, 9, 12, 16 y 18, y en el cuarto valor (“Con frecuencia”) para el resto.

Los 6 primeros ítems conforman la versión de cribado (ASRS Screening) para la detección rápida de síntomas sugestivos de TDAH en adultos. Los ítems interrogan sobre la

presencia de síntomas durante los 6 meses anteriores a la evaluación¹¹. Los 4 primeros ítems investigan síntomas de inatención y los dos últimos de hiperactividad y se consideran puntuaciones criterio las tres primeras desde “a veces” a “muy frecuentemente”, y las tres últimas desde “con frecuencia” a “muy frecuentemente”. Cuatro respuestas en puntuaciones criterio se estiman sugestivas de existencia de TDAH en el adulto (Ilustración 14-6); disponible en <http://www.hcp.med.harvard.edu/ncs/ftpd/adhd/6Q-Spanish-Spain.pdf>)

**Cuestionario autoinformado de cribado del adulto-V1.1
(ASRS-V1.1)**
de la Entrevista diagnóstica internacional compuesta de la OMS
© Organización Mundial de la Salud

Fecha

Marque la casilla que mejor describe la manera en que se ha sentido y comportado en los últimos 6 meses. Por favor, entregue el cuestionario completado a su médico durante su próxima visita para discutir los resultados.

	Nunca	Rara vez	A veces	A menudo	Muy a menudo
1. ¿Con qué frecuencia tiene usted dificultad para acabar los detalles finales de un proyecto, una vez que ha terminado con las partes difíciles?					
2. ¿Con qué frecuencia tiene usted dificultad para ordenar las cosas cuando está realizando una tarea que requiere organización?					
3. ¿Con qué frecuencia tiene usted problemas para recordar citas u obligaciones?					
4. Cuando tiene que realizar una tarea que requiere pensar mucho, ¿con qué frecuencia evita o retrasa empezarla?					
5. ¿Con qué frecuencia mueve continuamente o retuerce las manos o los pies cuando tiene que permanecer sentado por mucho tiempo?					
6. ¿Con qué frecuencia se siente demasiado activo e impulsado a hacer cosas, como si lo empujase un motor?					

Suma el número de marcas que hizo en la zona sombreada. Cuatro (4) marcas o más indican que sus síntomas pueden ser compatibles con los del TDAH del adulto. Podría ser conveniente para usted hablar con su médico acerca de una evaluación.

Ilustración 14-6. Versión de cribado del ASRS en español.

Esta versión corta o de cribado del ASRS ha sido validada en población general española¹² y en población adicta en tratamiento¹³. En población adicta se ha estimado una sensibilidad del 78,3% (que ascendería al 95,7% si tomáramos como referencia el punto de corte de 3 ítems) y una especificidad del 86%, (que descendería drásticamente al 63,8% si utilizáramos el punto de corte de 3 ítems). El valor predictivo positivo es del 42,6% (19,1% para el punto de corte 3) y el valor predictivo negativo es del 97,8% (99,4% para el punto de corte 3). Esto quiere decir que, para un punto de corte de 4 respuestas positivas solo 2 personas con criterios para TDAH quedarían erróneamente excluidas, pero sólo el 40% de quienes puntuaran 4 preguntas como positivas realmente presentarían criterios para ser diagnosticados de TDAH. Si en vez de 4 se requirieran sólo 3 preguntas positivas, apenas ninguna persona que cumpliera los criterios quedaría erróneamente descartada, pero casi el 80% de los que obtuvieran esta puntuación serían detectados erróneamente como posibles

sujetos clínicos por TDAH. Es, pues, el objetivo del clínico el que debe primar en la elección del punto de corte a utilizar.

Pruebas de exploración diagnóstica. Cuando queremos saber con mayor certeza si la persona puede cumplir los criterios establecidos para ser diagnosticado de TDAH, las pruebas de cribado se muestran claramente insuficientes. Aquí debemos incrementar la especificidad del cuestionario, de modo que nos informe de un ajuste real a los criterios diagnósticos. El propio ASRS en su versión completa sería una prueba de este tipo, como lo es el *Adult Attention Deficit-Hyperactivity Disorder Rating Scale IV (ADHD-RS-IV)*^{14,15}, cuestionario que explora los 18 síntomas descritos en el DSM-IV para el trastorno, originalmente elaborado para la evaluación de niños, pero posteriormente aplicado en adultos. Se trata de una escala cuyos ítems coinciden plenamente con el listado de síntomas del criterio A del TDAH en el DSM-IV. Por lo tanto, consta de una subescala de inatención (9 ítems), otra de hiperactividad/impulsividad (9 ítems) y la total (18 ítems). Cada ítem presenta cuatro opciones de respuesta: nunca, algunas veces, con frecuencia o con mucha frecuencia; las puntuaciones más elevadas son indicativas de presencia del síntoma. En el manual, la escala refiere excelentes indicadores de fiabilidad, validez, sensibilidad y especificidad, y se refrenda su uso tanto clínico como para estudios de prevalencia. La escala es utilizada para establecer el diagnóstico de TDAH, su severidad y la mejoría experimentada tras los tratamientos. En principio está diseñado para aplicar a niños (a través de sus padres o profesores), pero puede aplicarse también a adultos mediante autoinforme, siendo el punto de corte el mismo que proponía el DSM-IV.

Pruebas de exploración retrospectiva. Como hemos visto, al menos hasta la aparición del DSM-5, uno de los criterios clave para el diagnóstico de TDAH es que alguno de los síntomas se hubiera presentado en edades muy tempranas. Con el DSM-5, se amplía hasta los 12 años la edad de primera presentación, pero sigue siendo un requisito indispensable para el diagnóstico. Los cuestionarios anteriormente mencionados preguntan por la existencia de esos síntomas en los meses anteriores a la evaluación, pero nada nos dicen sobre el hecho de que esos síntomas sean nuevos o estuvieran ya presentes desde hace muchos años. Para explorar retrospectivamente la presencia de esos síntomas se construyó la *Wender-Utah Rating Scale (WURS)*¹⁶; cuestionario de 61 ítems puntuados según una escala de Likert de 5 opciones. En la práctica, apenas se ha utilizado la versión completa, siendo preferible la versión reducida de los 25 ítems que presentaban por sí mismos suficiente fiabilidad y capacidad discriminativa, extraídos por los propios autores. En España

disponemos de una versión de 25 ítems traducida¹⁷ y validada en población general¹⁸ y de adictos españoles en tratamiento¹⁹. Las preguntas se refieren todas a un encabezado común: «de pequeño yo era (o tenía, o estaba)», y se contestan desde 0 (nada) hasta 4 (mucho). Se ha estimado un punto de corte de 36 puntos para considerar la posible existencia de TDAH. En la versión original sólo se preguntaba “¿Cómo se comportaba usted de niño?”, sin establecer un intervalo de edad; sin embargo, las sucesivas aplicaciones de la WURS han establecido el intervalo de edad entre los 6 y los 12 años para la estimación, por lo que los nuevos criterios DSM-5 no alteran la aplicación de la prueba. Se estableció un punto de corte de 46 para estimar la existencia de un TDAH en la infancia.

Sin embargo, la aplicación de esta escala está afectada por sesgos importantes, siendo el fundamental el de memoria: no es fácil que los sujetos recuerden su comportamiento durante esas edades y mucho menos que puedan clasificarla adecuadamente según los parámetros que manejan en el momento de la evaluación. Por eso, los autores propusieron en el mismo trabajo la *Parents' Rating Scale*, un cuestionario de 10 ítems con 5 opciones de respuesta que debe cumplimentar una persona que conviviera estrechamente con el evaluado, presumiblemente la madre, durante esos años, entre los 6 y los 10 (algo a modificar en función de los nuevos criterios DSM-5). No se han encontrado estudios que permitan establecer un punto de corte aceptable para esta prueba.

Entrevistas diagnósticas. Ninguna de estas pruebas por separado ni todas ellas usadas conjuntamente son suficientes para establecer un diagnóstico de TDAH en un adulto. Es preciso que un clínico (psiquiatra, psicólogo o neurólogo) lleve a cabo una entrevista diagnóstica para explorar no sólo la existencia de los síntomas, sino que todos ellos se refieren a un proceso único que pueda ser considerado TDAH. Además, los criterios sintomáticos no agotan las posibilidades: como el DSM exige que los síntomas no sucedan únicamente en un ambiente (p. ej., determinados trabajos pueden desencadenar estos comportamientos, que no se mantienen cuando la persona va a su casa o realiza sus actividades de ocio), que provoquen deterioro significativo y, principalmente, que no se expliquen mejor por otra condición o categoría diagnóstica. Por todo ello, y especialmente por este último criterio, un diagnóstico de TDAH en un adulto no puede efectuarse si no es en el contexto de una evaluación psicopatológica completa.

Se han propuesto diversas entrevistas encaminadas al diagnóstico de TDAH en el adulto. Unas, menos estructuradas, intentan ver el ajuste de la conducta del sujeto a los

criterios diagnósticos. Otras, con mayor estructuración, exploran lo mismo, pero según pasos graduales y criterios más cerrados y comparables con los obtenidos por otros clínicos y otros pacientes. Entre estas últimas, merece especial mención la entrevista DIVA 2.0²⁰, recientemente propuesta y utilizada²¹, y que está disponible en la red a texto completo y en español (http://www.psyq.nl/files/183411/DIVA_2_Spaans.pdf). Probablemente se trabaje ya en una versión actualizada a los criterios DSM-5, aunque no se requieren demasiados cambios.

Como puede verse, es bastante complejo efectuar un buen diagnóstico de TDAH, ya sea en niños o en adultos. Sin embargo, en los últimos años parece ser una condición tan obvia que cualquiera puede formular un diagnóstico a partir de dos o tres comportamientos: los padres, los profesores, los compañeros de trabajo... También hay que hacer constar que muchos profesionales no siguen a rajatabla un protocolo diagnóstico que dé cuenta de todos los criterios necesarios. Infradiagnóstico y sobrediagnóstico y, en resumidas cuentas, un mal diagnóstico es el riesgo que persigue a una categoría tan ambigua, subjetiva y discutida que carece, aún hoy, de alguna prueba de laboratorio o de ejecución que permita actuar como criterio de validez. Más adelante hablaremos de los hallazgos neurológicos y neurocomportamentales que pueden facilitar las pruebas de existencia del TDAH o de algo a lo que en el momento actual llamamos así.

TRATAMIENTO DEL TDAH EN EL ADULTO

El tratamiento propuesto para el TDAH del adulto es el mismo que se ha utilizado con anterioridad en niños: metilfenidato y atomoxetina. En una segunda línea, se reconoce la efectividad de tratamientos psicológicos. Estas son las conclusiones de la European Network Adult ADHD, fundada en 2003, y que publicó en 2010 su documento de consenso sobre el TDAH del adulto y su tratamiento²². No obstante, es recomendable consultar en la página 16 de ese documento los conflictos de intereses de los “expertos” y comprobar que una gran parte de ellos (y sirvan como ejemplo los españoles) han recibido financiación de los laboratorios que comercializan el metilfenidato y la atomoxetina.

Las principales preguntas que deben responderse en relación con los tratamientos propuestos para el TDAH son las siguientes:

1. ¿Es efectiva la medicación estimulante en cuanto a reducción de síntomas y mejora de la adaptación de los pacientes?

2. ¿Son sus efectos secundarios menores que el beneficio que se obtiene de su administración?
3. ¿Existe riesgo de que se desarrolle dependencia de estas sustancias (especialmente cuando se administran a sujetos con otras adicciones)?

Al revisar estas cuestiones en la bibliografía científica volvemos a topar con el mismo problema ya mencionado: la inmensa mayoría de los estudios han sido firmados por autores con fuertes vínculos con la industria farmacéutica. Sin que ello sirva para desautorizarlos, es preciso considerar si, al contar con financiación de los laboratorios, es posible que se hayan publicado todos los resultados obtenidos o bien sólo aquellos que son favorables a los intereses de los financiadores.

Un estudio independiente²³, tras revisar los estudios de calidad disponibles, presentaba las siguientes conclusiones:

1) La mayoría de los estudios informan de resultados del tratamiento con metilfenidato en periodos inferiores a 7 semanas. El metilfenidato parece ser eficaz en las primeras semanas, en las que las tasas de recaída son bajas y todavía aparecen pocos efectos secundarios. Este efecto inicial puede deslumbrar a clínicos y pacientes, pero no se mantiene en el tiempo. La evidencia indica que la mayor parte de los adultos eligen interrumpir el tratamiento: a los 6 y 12 meses casi ningún paciente continúa tomando metilfenidato.

2) Con independencia de la comorbilidad, sea ésta alta o baja, se aprecia una elevada respuesta al placebo que, en algunos estudios, supera la respuesta al metilfenidato. En un estudio con adictos diagnosticados de TDAH²⁴, se encontró una respuesta al metilfenidato del 50% y una respuesta al placebo del 56%. En los estudios de seguimiento posterior al tratamiento, a los 18 meses, no se encontraron diferencias entre los efectos del metilfenidato y el placebo.

3) No existe evidencia de una relación dosis-respuesta.

4) En adultos adictos diagnosticados de TDAH el metilfenidato no es eficaz o es muy poco eficaz, tanto sobre los síntomas de TDAH como sobre el proceso adictivo y la psicopatología coexistente. Un estudio encontró efectos positivos del metilfenidato sobre los síntomas de ansiedad comórbida²⁵, pero otro encontró incremento de los síntomas de ansiedad y depresión al finalizar el estudio²⁶.

5) La terapia cognitivo-conductual se mostró siempre más eficaz que el no tratamiento y superó los resultados de la medicación, tanto sobre los síntomas del TDAH como de los de las condiciones comórbidas y el proceso adictivo.

En cuanto a los efectos secundarios, los estudios coinciden en atribuir pocos y de baja intensidad a la administración crónica de los fármacos habituales. Los más frecuentes suelen ser insomnio, pérdida de apetito y subidas ligeras y transitorias de la presión arterial. Sin embargo, todos los trabajos que han explorado esta cuestión muestran una significativa cautela sobre cuestiones como el incremento sostenido de la presión arterial y sus efectos sobre la función cardíaca, cambios electrocardiográficos, como más frecuentes²⁷, y suicidio, entre las más graves. Como en el resto de cuestiones, es necesario hacer la salvedad de que los resultados son muy diferentes en función de los intereses en conflicto de los autores: por ejemplo, los riesgos asociados a la medicación aparecen minimizados cuando los autores presentan fuertes vínculos con la industria farmacéutica²⁸, pero no sucede igual cuando se trata de estudios independientes; por ejemplo, el estudio de Graham *et al.* apenas encuentra relación entre la toma de metilfenidato y conductas suicidas, en tanto que otros estudios encuentran casi el doble de riesgo de suicidio en adolescentes diagnosticados de TDAH y tratados con estimulantes²⁹. Para comprender someramente el origen de estas observemos lo que sucede con estos dos estudios: el primero de ellos²⁸ efectúa una revisión de la literatura sobre efectos adversos del tratamiento farmacológico del TDAH; en su campo de búsqueda aparece el segundo de los trabajos²⁹. El trabajo del grupo de McCarthy encuentra una posibilidad de muerte súbita que no difiere estadísticamente del que puede observarse en población general (“*This study demonstrated no increase in the risk of sudden death associated with stimulants or atomoxetine*”); sin embargo, sí encuentran una probabilidad significativa de incremento del riesgo de suicidio (“*The SMR for suicide for patients aged 15–21 years was 1.84 (95% CI 0.05, 10.25)... an increased risk of suicide was seen*”). Los autores del primer trabajo²⁸ constatan el resultado que les es favorable a sus intereses (no hay incremento del riesgo de muerte súbita), pero omiten el resultado que los contraría (“*In another study the incidence of sudden death in children prescribed ADHD drugs was not found to be statistically different to that in the general population; but this study was limited by its sample size*”). Se trata, sin duda, de un ejemplo de construcción de un conocimiento científico sesgado a favor de intereses económicos espurios.

Muchos menos estudios han explorado la relación entre la toma de medicación y el esperable incremento de la calidad de vida autopercibida por los pacientes. En buena lógica, si

el diagnóstico del TDAH en el adulto requiere que el paciente atribuya a sus síntomas un impacto negativo en al menos dos escenarios de su vida habitual, y si, por otra parte, la medicación disminuye esos síntomas, la consecuencia lógica sería que al mejorar el funcionamiento de la persona en esos escenarios se viera incrementada su calidad de vida. No obstante, los resultados encontrados en los pocos estudios disponibles apuntan a una ligera pero poco relevante mejora de la calidad de vida limitada a los primeros meses del tratamiento farmacológico, desapareciendo posteriormente cualquier efecto positivo³⁰.

Finalmente, un riesgo evidente acompaña al tratamiento con estimulantes: se trata de sustancias con capacidad adictiva. Su uso en personas que supuestamente tienen un riesgo alto de desarrollar conductas adictivas (sujetos con TDAH diagnosticado) o en personas que ya han desarrollado una adicción a otras sustancias (sujetos con diagnóstico de abuso de sustancias y diagnóstico concurrente de TDAH en el adulto) conlleva un riesgo mayor de generar una adicción iatrogénica o un uso inadecuado de la medicación. Este riesgo, ya advertido por muchos autores (p. ej., Marsh, Key y Payne, 2000³¹), pero es minimizado por aquellos otros con fuertes intereses comerciales (p. ej., Wilens et al., 2008³²).

En el momento actual, las conclusiones que pueden extraerse de una lectura detenida de la bibliografía disponible son³³:

1. La hipótesis dopaminérgica en la que se sustenta la prescripción de fármacos estimulantes debe ser desechada por insuficiente y reiteradamente falsada.
2. La medicación estimulante no previene la conducta antisocial en edades avanzadas, encontrándose estudios que hallan más conducta antisocial y de mayor intensidad en sujetos que han sido tratados durante años con metilfenidato.
3. La medicación estimulante no mejora el rendimiento académico a largo plazo.
4. Se recomiendan los tratamientos psicosociales por encima de los farmacológicos en todas las edades.
5. Es necesario comunicar públicamente estos resultados a pesar del rechazo que generan en los defensores de la corriente dominante.

En cuanto al otro fármaco propuesto para el tratamiento del TDAH, la atomoxetina, algunos estudios muestran su utilidad en el tratamiento de personas adultas con tal diagnóstico³⁴ y disponemos también de algún estudio que descarta su potencial de abuso³⁵, aunque es preciso hacer constar que, en ambos casos, la inmensa mayor parte de los autores

han recibido financiación del laboratorio que comercializa el fármaco. No obstante, otros trabajos muestran su ineficacia en el tratamiento de la adicción³⁶.

TDAH Y ADICCIÓN

El ámbito del tratamiento de la adicción se ha constituido en un inmejorable campo de pruebas para los intereses en juego relacionados con el TDAH y los fármacos recomendados para su tratamiento. Y ello por varias razones. Una de las principales razones radica en el hecho de que las prevalencias de TDAH atribuidas a los adictos han resultado sorprendentes. Algunos autores llegan a considerar que el 32% de los adictos a sustancias presentan además criterios para el diagnóstico de TDAH³⁷ y otros incluso aventuran que puede llegar al 45%, si bien estas afirmaciones se efectúan en publicaciones propagandísticas de la industria farmacéutica y sin ningún apoyo empírico: “*Se cree que entre un 15-45% de los pacientes en tratamiento por un trastorno por uso de sustancias pueden haber padecido un TDAH en la infancia y adolescencia [no se aporta ninguna referencia científica en la que se apoye esta ‘creencia’]*”³⁸. No es inusual escuchar a ‘expertos’ similares afirmar la existencia de cifras superiores, incluso del 75%, aunque, como es evidente, no pasan de ser ‘creencias’ intencionadas.

Lo más habitual en trabajos publicados en prensa científica es que se obtengan valores de prevalencia entre el 20-30%. Lo sorprendente es que estas cifras o similares son obtenidas a partir de metodologías que serían inaceptables en cualquier otro ámbito psicopatológico y difícilmente publicables en prensa científica de calidad: por ejemplo, no utilizando todos los criterios diagnósticos, sólo algunos³⁹: “*The DSM-IV diagnostic hierarchy rules [criterion E] were not operationalized*”) o utilizando pruebas de *screening* para inferir prevalencias⁴⁰.

Cuando los procedimientos son más adecuados y tienen en cuenta todos los criterios necesarios, las prevalencias descienden al 14,3 %⁴¹, entre el 5 y el 12%⁴², al 11%⁴³ al 8,2%¹³ o al 7%⁶. Estas diferencias entre el 5 y el 15% sí son explicables por diferencias en la composición de las muestras, su referencia al consumo de una (generalmente cocaína) o varias sustancias y los distintos instrumentos y procedimientos utilizados. Sin embargo, prevalencias por encima del 20% se relacionan con procedimientos incompletos o la simple utilización de metodología de cribado⁶.

Uno de los problemas a la hora de evaluar a los sujetos adictos que inician un tratamiento es el hecho de que la conducta observable es similar a la que se atribuye a los

sujetos con TDAH: dificultades de atención y comprensión, impulsividad, agitación o hiperkinesia, etc. Este estado se corresponde con lo que Goldman⁴⁴ denominó “neblina cognitiva” (“*cognitive haze*”), y que definió como un estado ligeramente confusional con deterioro en las capacidades de atención, comprensión y memoria, que presentan los adictos en las semanas posteriores a la consecución de la abstinencia. En definitiva, un estado que “remedaría” el que cabría esperar de una persona con TDAH. ¿Cómo distinguir entonces lo que es una secuela de la adicción de lo que es un trastorno previo que pudo favorecerla? La cuestión clave consiste en dilucidar si los síntomas son previos al consumo o si son consecuencia de la conducta adictiva. En el primer caso, los síntomas han debido evidenciarse mucho tiempo antes de la instauración del hábito tóxico, y ello difícilmente ha podido pasar desapercibido al propio sujeto o a su entorno próximo. No cabe proponer TDAH inaparente, puesto que el deterioro en diversas áreas de desempeño es uno de los criterios claves para la estimación de su existencia. En el segundo caso, los síntomas han debido irrumpir, de forma abrupta o gradual, una vez instaurado el hábito de consumo, pudiendo atribuirse a efectos farmacológicos de la sustancia o a efectos colaterales, tales como el incremento del estrés psicosocial asociado a la adicción u otros. Cuando se ha estudiado la secuencia temporal de aparición de comportamientos, del 25% que se identificaban como TDAH en el cribado, no más de un tercio cumplían todos los criterios DSM-IV para recibir tal diagnóstico, resultando que en las dos terceras partes de ese grupo los síntomas habían aparecido en el transcurso del proceso adictivo⁴⁵.

Muchos estudios han mostrado los beneficios, especialmente en el funcionamiento ejecutivo, de la administración de metilfenidato en adictos a drogas, lo cual se ha tomado tanto por prueba de la existencia del TDAH, como de la utilidad del medicamento en el tratamiento de estos sujetos. Sin embargo, estos resultados deben ser matizados por las siguientes cuestiones:

- El metilfenidato mejora el funcionamiento de adictos, pero también el de personas sanas y sin comportamientos adictivos⁴⁶.
- Esta mejoría inicial desaparece tras las primeras semanas, a medida que aparecen los efectos secundarios y los cambios de conducta generados por el metilfenidato; por otra parte, la mejoría funcional es más aparente que real y no se relaciona con mejoría en los procesos de aprendizaje ni en la realización de tareas complejas⁴⁷.
- Parte de los efectos iniciales del metilfenidato se deben al efecto de reemplazo o sustitución de drogas adictivas como la cocaína o los derivados anfetamínicos, aunque

tales efectos generalmente no persisten en el tiempo y no se diferencian, pasados unos meses, de los obtenidos mediante placebo⁴⁸.

Precisamente este efecto de sustitución que el metilfenidato produce en personas adictas a cocaína y otros estimulantes ha promovido estudios que evaluaran la efectividad de este fármaco en programas de sustitutivos, similares a los exitosos programas de sustitución de la heroína mediante administración de metadona. Los resultados son aún preliminares y los estudios de calidad contemplan cortos periodos de administración, siendo los resultados diversos y difícilmente generalizables^{49, 50}. Los investigadores no se aventuran más allá de la consideración de que son “tratamientos prometedores” y que se requieren estudios a más largo plazo para conocer la efectividad y también la posibilidad de aparición de efectos secundarios a lo largo del tiempo; menos optimistas son los estudios preclínicos: el metilfenidato, administrado como sustitutivo a monos, produjo conductas inesperadas y disruptivas, además de incrementar los consumos de cocaína, efectos que tardaron semanas en disiparse una vez retirado el fármaco, por lo que se recomienda encarecidamente prescindir de su uso en humanos⁵¹.

Aunque la psicoterapia cuenta con sobrada evidencia sobre su efectividad en el tratamiento de la adicción, no hay estudios disponibles sobre su efectividad en sujetos adictos que, además, han recibido el diagnóstico de TDAH. Sin embargo, ya hay en marcha estudios de alta calidad cuyos protocolos de administración están ya disponibles⁵².

NEUROLOGÍA Y NEUROPSICOLOGÍA DEL TDAH

“La gran cuestión es si, tras la ‘década del cerebro’ y la finalización del proyecto del genoma humano, el campo de la psiquiatría está dispuesto a ir más allá de su enfoque descriptivo de la clasificación y adoptar un modelo de diagnóstico relacionado con la fisiopatología subyacente como corresponde un procedimiento más propio de la medicina”⁵³.

Desde la propia psiquiatría se alzan voces que exigen una comprensión etiológica y patofisiológica, y no una mera agrupación de síntomas cuyo origen y sentido se desconocen, de eso que se ha convenido en denominar TDAH. En las últimas dos décadas se ha intentado profundizar en el conocimiento de lo que caracteriza al funcionamiento cerebral de las personas que reciben el diagnóstico de TDAH. La pregunta clave es: ¿se trata de una alteración patológica del funcionamiento cerebral? ¿o bien se trata de una configuración diferente de la arquitectura cerebral? En el primer caso, las consecuencias académicas,

sociales, sanitarias, etc., podrían atribuirse a la propia arquitectura cerebral patológica; en el segundo caso, en cambio, podría suceder que una configuración cerebral diferente de lo normal encontrara difícil acomodo en un mundo en el que su funcionamiento no es el mayoritariamente aceptado; así lo sugieren algunas teorías evolucionistas, que enfatizan las ventajas adaptativas de una configuración genética que favorecería a sujetos capaces de desarrollar mejor las tareas de caza, de lucha o de rapiña, actividades muy alejadas del aula y de las convenciones sociales actuales en el primer mundo⁵⁴.

Una vez conocidas las diferencias estructurales y funcionales que caracterizan al TDAH, fueren o no patológicas, cabría preguntarse qué las ha causado, es decir, se podría dar un paso hacia la etiología: genética, provocada por acontecimientos ambientales pre, peri o postnatales, factores asociados al neurodesarrollo, alteraciones metabólicas, etc.

El principal problema para llevar a cabo estos estudios es que todos ellos deben partir del propio diagnóstico para establecer las comparaciones con grupos de control. La heterogeneidad del TDAH como una categoría diagnóstica tiene varias consecuencias posibles: (1) La falta de homogeneidad en el estudio de las poblaciones ha llevado a algunos a concluir que es poco probable que exista una sola causa unitaria que explique todas las manifestaciones del trastorno; (2) el diagnóstico puede abarcar múltiples trastornos cada uno con una etiología diferente, en cuyo caso subcategorías más homogéneas pueden proporcionar fenotipos refinados; y (3) alternativamente, puede haber una causa común subyacente que es capaz de manifestarse en diferentes formas⁵⁵. Dicho de otro modo: partir de unos criterios diagnósticos tan laxos e inespecíficos puede llevar a no saber muy bien qué estamos estudiando, si lo que encontremos es causa o consecuencia del trastorno y si estamos estudiando una conducta problema o muchas conductas que tienen problemas en común.

A pesar de estas dificultades, en el momento actual es posible seleccionar los estudios bien diseñados, efectuar una revisión sistemática o procedimientos de metaanálisis sobre todos ellos y obtener algunas conclusiones con un alto grado de verosimilitud. Cortese⁵⁶ ha abordado esta tarea y ha podido seleccionar los hallazgos más relevantes desde diversas ópticas de investigación y conocimiento (Tabla 14-2).

Variaciones en la anatomía cerebral (conclusiones de la Resonancia Magnética Estructural)

- Disminución significativa en el volumen global cerebral y cerebeloso en comparación con los controles
- Anormalidades cerebrales vs controles observados en zonas frontoestriatales, lóbulos temporoparietales, ganglios basales, cuerpo calloso, cerebelo, amígdala, hipocampo y tálamo
- Otras alteraciones morfológicas, tales como adelgazamiento cortical.
- Alteraciones en la conectividad estructural
- Desarrollo cortical alterado y/o retraso en la maduración cortical normal

Variaciones en el funcionamiento cerebral (conclusiones de la Resonancia Magnética Funcional)

- Hipoactivación significativa de redes relacionadas con las funciones ejecutivas, la cognición, emoción y funciones sensoriomotora e hiperactivaciones compensatorias en regiones alternativas
- Alteraciones/perturbaciones en el patrón de conectividad funcional, en particular en la red en modo por defecto, frente a los controles

Características neurofisiológicas

- Incremento de la frecuencia de ondas theta y disminución de las beta en registros electroencefalográficos frente a los controles
- Respuestas menos pronunciada y latencias más largas de potenciales evocados, en particular P300, frente a los controles

Factores neuroquímicos

- Implicación de los sistemas dopaminérgicos y adrenérgicos
 - Disminución de la disponibilidad de las isoformas del receptor de DA y el aumento del ligando DAT frente a los controles
 - Las drogas terapéuticas disponibles para el TDAH bloquean la recaptación o promueven la liberación dopaminérgica y adrenérgica
- Los sistemas serotoninérgicos y colinérgicos pueden estar también involucrados

Factores genéticos y ambientales

- La heredabilidad del TDAH oscila entre el 60 y el 75%
- Implicación en el TDAH de genes que codifican isoformas del receptor de dopamina, dopamina beta-hidroxilasa, proteína 25 asociada a sinaptosomas, transportador de serotonina y receptor de serotonina 1B
- Factores ambientales pre, peri y posnatales que dan cuenta de entre el 20 y el 25% de la etiología del TDAH
 - Las asociaciones más fiables se producen con el bajo peso al nacer, la prematuridad y la exposición al tabaquismo materno en el útero
- Contribución a la posible a la etiología del TDAH de interacciones genes x ambiente (cambios epigenéticos en la expresión de genes causados por factores ambientales específicos).

Tabla 14-2. Principales hallazgos obtenidos mediante procedimientos válidos sobre el TDAH⁵⁶ (modificado de Cortese, 2012).

Como hallazgo más veces replicado se encuentra que los sujetos diagnosticados de TDAH rinden peor que los controles en tareas relacionadas con las funciones ejecutivas, lo que ha llevado a algunos autores a proponer una nueva conceptualización del TDAH como

una alteración del desarrollo del funcionamiento ejecutivo⁵⁷. En efecto, estudios de metaanálisis encuentran deterioro significativo en todas las tareas de funciones ejecutivas, con tamaños del efecto muy considerables (0,46-0,69), siendo más fuertes y consistentes en las medidas de inhibición de respuesta, vigilancia, memoria de trabajo y planificación; estas diferencias no se explicaban por las diferencias de inteligencia, nivel académico o síntomas de otros trastornos⁵⁸.

La implicación prioritaria de las funciones ejecutivas de la corteza prefrontal ha permitido generar modelos basados tanto en aspectos cognitivos⁵⁹ como motivacionales⁶⁰. Este enfoque va a permitir, en los próximos años, distinguir entre el Trastorno por Déficit de Atención (TDA) y los subtipos que incorporan la hiperactividad, que han mostrado ser por completo diferentes cuando se compara su rendimiento neuropsicológico⁶¹.

En definitiva, desde la década pasada contamos con sólidos hallazgos que permiten estudiar el TDAH más allá de la mera acumulación de síntomas inespecíficos, desde una perspectiva neurocientífica. Estos hallazgos son en muchos casos preliminares, requieren de estudios de replicación y cuentan aún con un breve recorrido científico. Sin embargo, todo apunta a que en la década presente y las siguientes será posible conocer mucha más sobre la etiología, la patofisiología y el curso clínico de diversos trastornos o diversas modalidades de funcionamiento cerebral, que ahora se acumulan de forma desordenada e inespecífica en ese cajón de sastre psiquiátrico denominado TDAH⁶².

CONCLUSIONES

Como se ha podido comprobar a lo largo de toda la exposición, el estudio del TDAH, y muy especialmente su posible persistencia en la edad adulta, es un terreno pedregoso y todos los hallazgos deben ser puestos en cuestión. No hay otra categoría diagnóstica que haya generado tal volumen de críticas y de la que, a pesar de la acumulación de estudios (o precisamente por ella), se sepa tan poco. Los intereses comerciales han impregnado de tal modo el estudio de esta problemática que en el momento actual ni siquiera existe acuerdo amplio en que tal entidad exista. No cabe duda de que existen niños hiperactivos, niños que tienen dificultades en sostener su atención, niños cuya conducta impulsiva se manifiesta desde edades muy tempranas y persiste en el tiempo y en una gran diversidad de situaciones. Pero no hay la más mínima prueba objetiva de que cualquiera de esos niños responda a lo que hoy denominamos TDAH. Esta categoría no pasa de ser un cajón de sastre en el que quedan

acumuladas diversas conductas que tienen en común su excepcionalidad estadística, su apartamiento de la norma y su carácter perturbador sobre las personas del entorno. Ello ha llevado a la dramática situación de que muchos niños, millones en el mundo, son tratados con fármacos peligrosos, psicoactivos, con graves efectos secundarios y capacidad adictiva, sin, probablemente, necesitarlo⁶³.

El pretendido carácter innato, genético, crónico e incurable del trastorno ha favorecido la expansión del mercado desde la infancia hasta el resto de las edades. Hasta principios de este siglo, el TDAH era simplemente una condición que favorecía la formación de determinados tipos de personalidad, obviamente, en el espectro impulsivo. Desde la aparición de nuevos fármacos, ambos diagnósticos conviven: ya no es que el TDAH “favorezca” el desarrollo de personalidades antisociales, por ejemplo, sino que ahora los sujetos pueden recibir ambos diagnósticos tenidos por “comórbidos”. Por descontado, cada uno de los diagnósticos por separado presenta sus propias “comorbilidades”, con lo que el montante total de diagnósticos puede dispararse... así como los tratamientos farmacológicos para cada uno de ellos.

Este proceder en nada ha favorecido la comprensión de los trastornos objeto de diagnóstico y farmacoterapia. ¿Qué es el TDAH? ¿Por qué se relaciona con conducta antisocial? ¿Por qué se asocia a bajo rendimiento escolar? ¿Cuales son las bases neurocomportamentales de cada uno de los trastornos? ¿O existe una misma base para todos ellos? ¿Existen explicaciones comportamentales basadas en el neurodesarrollo que pudieran dar cuenta de estas relaciones? ¿Es el TDAH un trastorno incapacitante en todos los casos?

Los niños con TDAH, o con una configuración cerebral que provoca algunas de las conductas que ahora se agrupan bajo la etiqueta de TDAH, tienen dificultades para moverse en sus ambientes habituales. En la casa, su inquietud, su incapacidad para adecuarse a las normas de convivencia, su inconstancia en actividades, su falta de atención, provocan fastidio a sus padres y hermanos y favorecen la adopción de castigos con más frecuencia de la aconsejable⁶⁴. Cuando el niño se inscribe en el ambiente escolar, las consecuencias de su conducta son las mismas: los profesores y los compañeros se sienten molestos por su comportamiento inconstante y su búsqueda permanente de estimulación motivante. De nuevo se produce un exceso de utilización del castigo como medio para controlar el comportamiento. Esto tiene dos consecuencias: por una parte, es sabido que el castigo no favorece en nada el aprendizaje; por otra, el sentirse rechazados por su incompetencia o por

sus dificultades para la convivencia normal favorecen una autoimagen de incompetencia, justifican el mal rendimiento escolar y deterioran la autoestima del niño. Las consecuencias finales son dos: (a) el niño se habitúa al castigo y a sus consecuencias aversivas, y (b) queda relegado a los grupos más marginales, de revoltosos, de malos estudiantes o de rechazados.

Esta situación se cronifica con el paso de los años. Cuando el niño entra en la edad en la que empieza a despegarse del control parental y busca acomodo en grupos propios, sus opciones están ya muy limitadas. Es fácil que acabe asociándose a grupos cuya marginalidad es intrínsecamente reforzante, es decir, es la marginalidad la que los identifica como grupo. En esos grupos, comportamientos que antes eran castigados y rechazados ahora son reforzados y el niño o adolescente recupera su autoestima a partir de su sentido de pertenencia a estos grupos. Las actividades, por definición, son contrarias a las normas sociales, lo que va configurando una personalidad netamente antisocial y va favoreciendo el acceso temprano a nuevos comportamientos reforzados por la pertenencia: actividades delictivas, consumo temprano de sustancias, trasgresión de normas, etc (Ilustración 14-7).

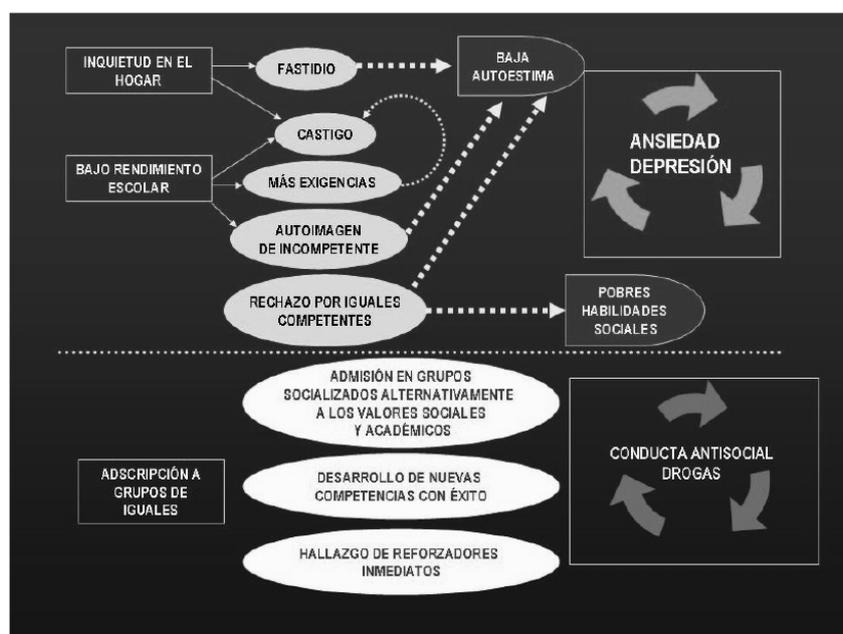


Ilustración 14-7. Ciclo del neurodesarrollo de niños con TDAH.

Llegados a la edad adulta, estas personas habrán configurado un estilo de personalidad a partir de la interacción entre su bagaje genético y su historial de aprendizaje. Quienes han seguido esta línea probablemente sean personas con baja cualificación académica y

profesional, que mantendrán algunas de las conductas reforzadas en su socialización secundaria en la medida en que sigan encontrando gratificaciones por ello, en tanto que habrán conseguido habituar a niveles de normalidad algunas otras que han dejado de ser reforzadas (p. ej., la hiperactividad). La pregunta entonces es: ¿es éste el camino que inevitablemente espera a los niños con TDAH? ¿esta “enfermedad” predetermina una circulación social limitada en sus oportunidades?

La respuesta es taxativamente NO. La historia de la humanidad está plagada de ejemplos de personas cuyo comportamiento infantil hubiera sido diagnosticado de TDAH si tal categoría fuera accesible, o que lo fueron en tiempos más recientes, y que, sin embargo, han alcanzado niveles de éxito social del máximo nivel. Muchas páginas en Internet recopilan la información disponible sobre personas famosas que han recibido, o lo hubieran recibido de estar disponible, el diagnóstico de TDAH: grandes políticos, científicos, artistas, deportistas, etc. (p. ej., <http://www.famouspeoplearehuman.com/famous-people-adhd.htm>). La mayor parte de estas personas no requirieron tratamientos farmacológicos y, en muchos casos, tampoco psicoterapéuticos. ¿Qué diferencia a estas personas de aquellas otras que desarrollaron comportamientos antisociales, aunque en ambos casos se compartieran diversas condiciones genéticas? Lo que les diferenció es una o varias de las siguientes cuestiones:

- el ambiente familiar supo manejar los “comportamientos diferentes” favoreciendo su adaptabilidad.
- el entorno escolar supo aceptar las diferencias y canalizar las motivaciones individuales.
- una actividad peculiar consiguió motivar al sujeto, de modo que al desarrollar esa actividad no existían problemas de atención o inquietud motora.

Un desafío para la investigación futura es la exploración de las condiciones de vida diferenciales entre los niños que recibieron el diagnóstico de TDAH en la infancia, pero no en la edad adulta, y quienes mantienen comportamientos que permiten sostener el diagnóstico. La investigación suele limitarse a explorar a aquellas personas que reciben el diagnóstico también en la edad adulta, encontrando, como no puede ser de otra forma, que quienes mantienen en la edad adulta comportamientos que deterioran su funcionamiento en al menos dos ambientes vitales (criterio diagnóstico) son más proclives a tener problemas con el uso de drogas⁶⁵ y menores niveles de calidad de vida⁶⁶. Además, otros estudios encuentran que no es el diagnóstico de TDAH el que favorece el consumo de drogas, sino los trastornos de

conducta que algunas de esas personas desarrollan como consecuencias de su ciclo evolutivo⁴³. Por otra parte, no sólo se ha relacionado el TDAH con consecuencias negativas: diversos estudios lo han relacionado con mayor creatividad, como consecuencia de la baja capacidad de inhibición de respuestas⁶⁷, si bien los resultados no son consistentes cuando se contemplan poblaciones amplias en estudios longitudinales⁶⁸.

En definitiva, en el momento actual puede concluirse que el TDAH es una categoría amplia y poco válida que clasifica a sujetos con muy diversas problemáticas. Lo que parecen tener en común las personas que reciben este diagnóstico es un funcionamiento ejecutivo alterado, basado principalmente en una baja capacidad de inhibición de conductas inapropiadas en condiciones de esfuerzo⁶⁹ (pero no en situaciones que son gratificantes para el sujeto. Estas alteraciones pueden ser innatas o adquiridas, o, más probablemente, a partir de factores epigenéticos que modulan la expresión de diversos genes a lo largo del desarrollo vital de los sujetos⁷⁰. En la medida en que esos factores epigenéticos (relaciones familiares, interacciones sociales, alimentación, etc.) favorezcan comportamientos adaptativos, el sujeto dejará de sentir problemas derivados de su conducta, e incluso puede experimentar ventajas de tal funcionamiento diferencial (p. ej., atención a elementos no relevantes de las situaciones, impulsividad funcional, creatividad). En la medida en que los factores epigenéticos favorezcan conductas desadaptativas, el sujeto se verá paulatinamente implicado en ambientes y comportamientos con malas consecuencias y los criterios para el diagnóstico de TDAH persistirán. En estos casos, no hay evidencia (independiente de otros intereses) de que los tratamientos farmacológicos resuelvan a largo plazo los problemas. Sí se cuenta con suficiente evidencia de la efectividad de abordajes psicoterapéuticos de corte cognitivo-conductual para mejorar la adaptabilidad de estas personas; la consideración neuropsicológica del TDAH favorece la propuesta de nuevos modelos psicoterapéuticos específicamente dirigidos a estas personas^{71,72} y que incorporen estrategias de rehabilitación neurocognitiva de las funciones alteradas⁷³ cuya evaluación de resultados debe ser una de las prioridades en la próxima década. Sin duda, esta perspectiva debe salvar muchos escollos y obstáculos relacionados con las previas conceptualizaciones psiquiátricas y los intereses comerciales asociados. Sin embargo, sobre estas trabas deben imponerse las reglas del procedimiento científico y los intereses de las personas implicadas de cara a la implementación de tratamientos útiles sustentados en evidencia científica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Furman, L. M. (2008). Attention-Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD): Does new research support old concepts? *Journal of Child Neurology*, 23, 775-784.
2. Bruchmüller, K., Margraf, J. y Schneider, S. (2012). Is ADHD diagnosed in accord with diagnostic criteria? Overdiagnosis and influence of client gender on diagnosis. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 80, 128-138.
3. Morell Sixto, M. E., Martínez González, C. y Quintana Gómez, J. L. (2009). Disease mongering, el lucrativo negocio de la promoción de enfermedades. *Revista Pediatría de Atención Primaria*, 11, 491-512.
4. Moynihan, R. (2008). Key opinion leaders: independent experts or drug representatives in disguise? *British Medical Journal*, 336(7658), 1402-1403.
5. Wender, P. H. (1995). *Attention-deficit hyperactivity disorder in adults* (p. 122-143). New York: Oxford University Press.
6. Pedrero-Pérez, E. J., Ruiz-Sánchez de León, J. M., Rojo-Mota, G., Llanero-Luque, M. y Puerta-García, C. (2011). Prevalencia del trastorno por déficit de atención/hiperactividad en adictos a sustancias: del cribado al diagnóstico. *Revista de Neurología*, 52, 331-340.
7. Barkley, R. A. y Biederman, J. (1997). Toward a broader definition of the age-of-onset criterion for Attention-Deficit Hiperactivity Disorder. *Journal of American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 36, 1204-1210.
8. Kieling, C., Kieling, R. R., Rohde, L. A., Frick, P. J., Moffitt, T., Nigg, J. T., ... Castellanos, F. X. (2010). The age at onset of Attention Deficit Hyperactivity Disorder. *American Journal of Psychiatry*, 167, 14-16.
9. Hansen, H. B., Donaldson, Z., Link, B. G., Bearman, P. S., Hopper, K., Bates, L. M., ... Teitler, J. O. (2013). Independent review of social and population variation in mental health could improve diagnosis in DSM revisions. *Health Affairs (Millwood)*, 32, 984-93.
10. Cosgrove, L. y Krinsky, S. (2012). A comparison of DSM-IV and DSM-5 Panel Members' financial associations with industry: A Pernicious problem persists. *PLoS Med* 9(3): e1001190. doi:10.1371/journal.pmed.1001190.
11. Kessler, R. C., Adler, L., Ames, M., Demler, O., Faraone, S., Hiripi, E., ... Walters, E. E. (2005). The World Health Organization Adult ADHD Self-report Scale (ASRS): a

- short screening scale for use in the general population. *Psychological Medicine*, 35, 245-256.
12. Ramos-Quiroga JA, Daigre C, Valero S, Bosch R, Gómez-Barros N, Nogueira M, ... Casas, M. (2009). Validación al español de la escala de cribado del trastorno por déficit de atención/hiperactividad en adultos (ASRS v. 1.1): una nueva estrategia de puntuación. *Revista de Neurología*, 48, 449-452.
 13. Pedrero, E.J. y Puerta, C. (2007). El ASRS v.1.1. como instrumento de cribado inicial del Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad en adultos tratados por conductas adictivas: propiedades psicométricas y prevalencia estimada". *Adicciones*, 19, 393-408.
 14. DuPaul, G. J., Power, T. J., Anastopoulos, A. D. y Reid, R. (1998). *ADHD Rating Scale-IV: Checklists, Norms, and Clinical Interpretation*. Nueva York: Guilford Press.
 15. Pappas, D. (2006). ADHD Rating Scale-IV: Checklists, Norms, and Clinical Interpretation. *Journal of Psychoeducational Assessment*, 24, 172-178.
 16. Ward MF, Wender PH, Reimherr FW. The Wender Utah Rating Scale: an aid in the retrospective diagnosis of childhood attention deficit hyperactivity disorder. *American Journal of Psychiatry*, 150, 885-90.
 17. Ponce Alfaro, G., Rodríguez-Jiménez Caumel, R., Pérez Rojo, J. A., Monasor Sánchez, R., Rubio Valladolid, G. y Jiménez Arriero, M. A. (2000). Trastorno por déficit de atención e hiperactividad y vulnerabilidad al desarrollo de alcoholismo: empleo de la Wender-Utah Rating Scale (WURS) para el diagnóstico retrospectivo de TDAH en la infancia de pacientes alcohólicos. *Actas Españolas de Psiquiatría*, 28, 357-366.
 18. Rodríguez Jiménez, R., Ponce, G., Monasor, R., Jiménez Jiménez, M., Pérez Rojo, J. A., Rubio, G., ... Palomo, T. (2001). Validación en población española adulta de la Wender Utah Rating Scale para la evaluación retrospectiva de trastorno por déficit de atención e hiperactividad en la infancia. *Revista de Neurología*, 33, 138-144.
 19. Pedrero Pérez, E. J., Puerta García, C., Olivar Arroyo, Á., Lagares Roibas, A. y Pérez López, M. (2004). Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad y su relación con rasgos y trastornos de personalidad en consumidores de drogas en tratamiento: estudio del WURS y su relación con el BFQ y el MCMI-II. Una visión crítica. *Trastornos Adictivos*, 6, 190-215.

20. Kooij, J. J. S. (2012). Adult ADHD. *Diagnostic assessment and treatment*, 3rd ed. Londres: Springer.
21. Michielsen, M., Semeijn, E., Comijs, H. C., van de Ven, P., Beekman, A. T. y Kooij, J. J. (2012). Prevalence of attention-deficit hyperactivity disorder in older adults in The Netherlands. *British Journal of Psychiatry*, 201, 298-305.
22. Kooij, S. J. J., Bejerot, S., Blackwell, A., Caci, H., Casas-Brugué, M., Asherson, P. (2010). European consensus statement on diagnosis and treatment of adult ADHD: The European Network Adult ADHD. *BMC Psychiatry*, 10, 67. Disponible en www.biomedcentral.com/1471-244X/10/67.
23. Torgersen, T., Gjervan, B. y Rasmussen, K. (2008). Treatment of adult ADHD: Is current knowledge useful to clinicians? *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 4, 177-186.
24. Schubiner, H., Saules, K. K., Arfken, C. L., Johanson, C. E., Schuster, C. R., ... Pihlgren, E. (2002). Double-blind placebo-controlled trial of methylphenidate in the treatment of adult ADHD patients with comorbid cocaine dependence. *Experimental and Clinical Psychopharmacology*, 10, 286-294.
25. Bouffard, R., Hechtman, L., Minde, K., Iaboni-Kassab, F. (2003). The efficacy of 2 different dosages of methylphenidate in treating adults with attention-deficit hyperactivity disorder. *Canadian Journal of Psychiatry*, 48, 546-554.
26. Kooij, J. J., Burger, H., Boonstra, A. M., Van der Linden, P. D., Kalma, L. E. y Buitelaar, J. K. (2004). Efficacy and safety of methylphenidate in 45 adults with attention-deficit/hyperactivity disorder. A randomized placebo-controlled double-blind cross-over trial. *Psychological Medicine*, 34, 973-982.
27. Stiefel, G. y Besag, F. M.C. (2010). Cardiovascular effects of methylphenidate, amphetamines and atomoxetine in the treatment of Attention-Deficit Hyperactivity Disorder. *Drug Safety*, 33, 821-842.
28. Graham, J., Banaschewski, T., Buitelaar, J., Coghill, D., Danckaerts, M., ... Taylor, E. (2011). European guidelines on managing adverse effects of medication for ADHD. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 20, 17-37.
29. McCarthy, S., Cranswick, N., Potts, L. Taylor, E. y Wong, I. C. K. (2009). Mortality associated with Attention-Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) drug treatment. *Drug Safety*, 32, 1089-1096.

30. Coghill, D. (2010). The impact of medications on quality of life in attention-deficit hyperactivity disorder: a systematic review. *CNS Drugs*, 24, 843-866.
31. Marsh, L. D., Key, J. D. y Payne, T. P. (2000). Methylphenidate Misuse in Substance Abusing Adolescents. *Journal of Child & Adolescent Substance Abuse*, 9, 1-14.
32. Wilens, T. E., Adler, L. A., Adams, J., Sgambati, S., Rotrosen, J., ... Fusillo, S. (2008). Misuse and diversion of stimulants prescribed for ADHD: A systematic review of the literature. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 47, 21-31.
33. Gonon, F. (2008). The dopaminergic hypothesis of attention-deficit/hyperactivity disorder needs re-examining. *Trends in Neurosciences*, 32, 2-8.
34. Durell, T. M., Adler, L. A., Williams, D. W., Deldar, A., McGough, J. J., Glaser, P. E., ... Fox, B. K. (2013). Atomoxetine treatment of Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder in young adults with assessment of functional outcomes. a randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial. *Journal of Clinical Psychopharmacology*, 33, 45-54.
35. Upadhyaya H. P., Desaiyah, D., Schuh, K. J., Bymaster, F. P., Kallman, M. J., Clarke, D. O., ... Allen, A. J. (2013). A review of the abuse potential assessment of atomoxetine: a nonstimulant medication for attention-deficit/hyperactivity disorder. *Psychopharmacology (Berl)*, 226, 189-200.
36. Walsh, S. L., Middleton, L. S., Wong, C. J., Nuzzoc, P. A., Campbell, C. L., Rushe, C. R. y Lofwallf, M. R. (2013). Atomoxetine does not alter cocaine use in cocaine dependent individuals: A double blind randomized trial. *Drug and Alcohol Dependence*, 130, 150-157.
37. San Molina, L., Martínez-Raga, J., Arranz Martí, B. y Guardia Serecigni, J. (2004). Otros diagnósticos en patología dual. *Monografías de Psiquiatría*, 16(4), 32-34.
38. Szerman, N. (2008). *¿TDAH en la adolescencia? 50 preguntas orientativas para reconocer y tratar el TDAH*. (1a Ed). Madrid, España: Editorial Draft Editores S.L.
39. Pérez de los Cobos, J., Siñol, N., Puerta, C., Cantillano, V. López Zurita, C. y Trujols, J. (2011). Features and prevalence of patients with probable adult attention deficit hyperactivity disorder who request treatment for cocaine use disorders. *Psychiatry Research*, 185, 205-210.
40. Torrico Linares, E., Vélez Morenoa, A., Villalba Ruiza, E., Fernández Calderón, F., Hernández Cordero, A. y Ramírez López, J. (2012). TDAH en pacientes con adicción

a sustancias: análisis de la prevalencia y de los problemas relacionados con el consumo en una muestra atendida en un servicio de tratamiento ambulatorio. *Trastornos Adictivos*, 14, 89-95.

41. Vergara-Moragues, E., González-Saiz, F., Lozano-Rojas, Ó., Bilbao-Acedos, I., Fernández-Calderón, ... Pérez-García, M. (2010). Diagnóstico del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) en pacientes adultos con dependencia de cocaína: utilidad de los nuevos síntomas de funcionamiento ejecutivo de Barkley. *Trastornos Adictivos*, 12, 72-78.
42. Goossensen, M. A., van de Glind, G., Carpentier, P. J., Wijzen, R. M. A., van Duin, D., Kooij, J. J. S. (2006). An intervention program for ADHD in patients with substance use disorders: Preliminary results of a field trial. *Journal of Substance Abuse Treatment*, 30, 253-259.
43. Modestin, J., Matutat, B. y Würmle, O. (2001). Antecedents of opioid dependence and personality disorder: attention-deficit/hyperactivity disorder and conduct disorder. *European Archives of Psychiatry & Clinical Neuroscience*, 251, 42-47.
44. Goldman, M. S. (1990). Experience-dependent neuropsychological recovery and the treatment of chronic alcoholism. *Neuropsychological Review*, 1, 75-101.
45. Pedrero Pérez, E. J., Puerta García, C., Rojo Mota, G., Ruiz Sánchez de León, J. M., Llanero Luque, M. y Olivar Arroyo, Á. (2009). Déficit de atención e hiperactividad en adultos con adicción a sustancias: ¿TDAH o síndrome secundario al abuso de sustancias? *Revista Española de Drogodependencias*, 34, 32-45.
46. Moeller, S. J., Honorio, J., Tomasi, D., Parvaz, M. A., Woicik, P. A., Volkow, N. D. y Goldstein, R.Z. (2012). Methylphenidate enhances executive function and optimizes prefrontal function in both health and cocaine addiction. *Cerebral Cortex*, en prensa; publicado *online* 16 de noviembre de 2012. doi:10.1093/cercor/bhs345
47. Advokat, C. (2010). What are the cognitive effects of stimulant medications? Emphasis on adults with attention-deficit/hyperactivity disorder (ADHD). *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 34, 1256-1266.
48. Miles, S. W., Sheridan, J., Russell, B., Kydd, R., Wheeler, A., Walters, C., ... Tiihonen, J. (2013). Extended-release methylphenidate for treatment of amphetamine/methamphetamine dependence: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Addiction*, 108, 1279-1286.

49. Craig, R. R. y Stoops, W. W. (2012). Agonist replacement therapy for cocaine dependence: a translational review. *Future Medicinal Chemistry*, 4, 245-265.
50. Mariani, J. J. y Levin, F. R. (2012). Psychostimulant treatment of cocaine dependence. *Psychiatric Clinics of North America*, 35, 425-439.
51. Czoty, P. W., Martelle, S. E., Gould, R. W. y Nader, M. A. (2013). Effects of chronic methylphenidate on cocaine self-administration under a progressive-ratio schedule of reinforcement in rhesus monkeys. *Journal of Pharmacology and Experimental Therapeutics*, 345, 374-382.
52. Van Emmerik-van Oortmerssen, K., Vedel, E., Koeter, M. W., de Bruijn, K., Dekker, J. J., van den Brink, W. y Schoevers, R. A. (2013). Investigating the efficacy of integrated cognitive behavioral therapy for adult treatment seeking substance use disorder patients with comorbid ADHD: study protocol of a randomized controlled trial. *BMC Psychiatry*, 13, 132. doi: 10.1186/1471-244X-13-132.
53. Mc Gough, J. J. y Mc Cracken, J. T. (2006). Adult Attention Deficit Hyperactivity Disorder: moving beyond DSM-IV. *American Journal of Psychiatry*, 163, 1673-1675.
54. Shelley-Tremblaya, J. F. y Roséna, L. A. (1996). Attention Deficit Hyperactivity Disorder: An evolutionary perspective. *Journal of Genetic Psychology: Research and Theory on Human Development*, 157, 443-453.
55. Tripp, G. y Wickens, J. R. (2009). Neurobiology of ADHD. *Neuropharmacology*, 57, 579-589.
56. Cortese, S. (2012). The neurobiology and genetics of Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder (ADHD): What every clinician should know. *European Journal of Paediatric Neurology*, 16, 422-433.
57. Kordon, A., Kahl, K. G. y Wahl, K. (2006). A new understanding of attention-deficit disorders. Beyond the age-at-onset criterion of DSM-IV. *European Archives of Psychiatry and Clinical Neuroscience*, 256(Suppl. 1), s47-s54.
58. Willcutt, E. G., Doyle, A. E., Nigg, J. T., Faraone, S. V. y Pennington, B. F. (2005). Validity of the executive function theory of Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder: A meta-analytic review. *Biological Psychiatry*, 57, 1336-1346.
59. Kipp, K. (2005). A developmental perspective on the measurement of cognitive deficits in Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. *Biological Psychiatry*, 57, 1256-1260.

60. Sergeant, J. A. (2005). Modeling Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder: A critical appraisal of the cognitive-energetic model. *Biological Psychiatry*, 57, 1248-1255.
61. Milich, R., Balentine, A. C. y Lynam, D. R. (2002). ADHD combined type and ADHD predominately inattentive type are distinct and unrelated disorders. *Clinical Psychology: Science and Practice*, 8, 463-488.
62. Nigg, J. T. (2005). Neuropsychologic Theory and Findings in Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder: The State of the Field and Salient Challenges for the Coming Decade. *Biological Psychiatry*, 57, 1424-1435.
63. Breggin, P. R. (1999). Psychostimulants in the treatment of children diagnosed with ADHD: Risks and mechanism of action. *International Journal of Risk & Safety in Medicine*, 12, 3-35.
64. Grau Sevilla, M. D. (2007). Análisis del contexto familiar en niños con TDAH. Tesis Doctoral. Universitat de Valencia. Disponible en URL [consultado en 28/072013]: <http://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/10230/grau.pdf?>
65. Carpentier, P. J., Knapen, L. J. M., van Gogh, M. T., Buitelaar, J. K. y De Jong, C. A. J. (2012). Addiction in developmental perspective: influence of conduct disorder severity, subtype, and Attention-Deficit Hyperactivity Disorder on problem severity and comorbidity in adults with opioid dependence. *Journal of Addictive Diseases*, 31, 45-59.
66. Agarwal, R., Goldenberg, M., Perry, R. y Ishak, W. W. (2012). The quality of life of adults with Attention Deficit Hyperactivity Disorder: A systematic review. *Innovations in Clinical Neuroscience*, 9, 10-21.
67. White, H. A. y Shah, P. (2006). Uninhibited imaginations: Creativity in adults with Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. *Personality and Individual Differences*, 40, 1121-1131.
68. Kyaga, S., Landén, M., Boman, M., Hultman, C. M., Långström, N. y Lichtenstein, P. (2013). Mental illness, suicide and creativity: 40-Year prospective total population study. *Journal of Psychiatric Research*, 47, 83-90.
69. Sergeant, J. (2000). The cognitive-energetic model: an empirical approach to Attention-Deficit Hyperactivity Disorder. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 24, 7-12.

70. Archer, T., Oscar-Berman, M. y Blum, K. (2011). Epigenetics in Developmental Disorder: ADHD and Endophenotypes. *Journal of Genetic Syndromes & Gene Therapy*, 2, 104. doi: 10.4172/2157-7412.1000104
71. Knouse, L. E. y Safren, S. A. (2013). Psychosocial treatment for Adult ADHD. En C. B. H. Surman (ed.), *ADHD in adults: A practical guide to evaluation and management* (pp. 119-136). New York: Humana Press.
72. Solanto, M. V., Marks, D. J., Mitchell, K. J., Wasserstein, J. y Kofman, M. D. (2008). Development of a new psychosocial treatment for adult ADHD. *Journal of Attention Disorders*, 11, 728-736.
73. Oord, S. V., Ponsioen, A. J., Geurts, H. M., Brink, E. L. y Prins, P. J. (2012). a pilot study of the efficacy of a computerized executive functioning remediation training with game elements for children with ADHD in an outpatient setting: outcome on parent- and teacher-rated executive functioning and ADHD behavior. *Journal of Attention Disorders*, en prensa. doi: 10.1177/108705471245316

