

24



UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Psicología

NEUROPSICOLOGIA DE LA DEMENCIA POR  
LEUCODISTROFIA METACROMATICA EN NIÑOS.

T E S I S

Que para obtener el Título de  
LICENCIADO EN PSICOLOGIA

P r e s e n t a

Juan Melesio Castañón Martínez



Director de Tesis: Dr. José Méndez Venegas

México, D. F.

UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTONOMA DE MEXICO.



2000

283514

EXAMENES PROFESIONALES  
FAC. P...



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## INDICE

Introducción

Resumen

### CAPÍTULO I

#### DEMENCIA

Pag

1.- Definición	1
2.- Reseña histórica	2
3.- Principales causas de la demencia	3
4.- Tratamiento	4
5.- Semiología	4
6.- Diagnóstico	5
7.- Diagnóstico diferencial	6
8.- Clasificación de las demencias	7

### CAPÍTULO II

#### DEMENCIA INFANTIL

1.- Definición	11
2.- Trastornos demenciales infantiles	13
3.- Clasificación por sustancia cerebral afectada	15
4.- Demencia infantil en México	16

### CAPÍTULO III

#### LEUCODISTROFIA METACROMATICA

1.- Características	18
2.- Clasificación	20
3.- Diagnóstico	22

4.- Tratamiento	24
-----------------	----

#### CAPITULO IV

#### NEUROPSICOLOGIA

1.- Antecedentes	26
2.- Corrientes neuropsicológicas	28
3.-Definición	30
4.- Características	30

#### CAPITULO V

#### NEUROPSICOLOGIA INFANTIL

1.- Definición y delimitación	44
2.- Evaluación neuropsicológica infantil	46

#### CAPÍTULO VI

#### DESARROLLO DE LA INVESTIGACION

1.- Justificación	57
2.- Objetivo general	58
3.- Material y método	59
4.- Instrumentos	60
5.- Diseño y procedimiento	63
6.- Resultados	66
7.- Análisis y discusión	72
8.- Conclusiones	81
9.- Alcances y limitaciones	83
10.- Bibliografía-	85
11.- Anexos	

*A mi Madre por enseñarme  
la fuerza de la voluntad.*

*A mi Padre por enseñarme  
la fuerza del carácter.*

*Gracias al dador de la vida  
dueño del cerca y del lejos  
creador de todo cuanto existe.*

*A mis hermanos  
por su comprensión y apoyo  
en este camino*

*Todo nace mediante una causa y una condición,  
Todo cambia y desaparece por una causa y una condición.*

## INTRODUCCION

Uno de los problemas que comúnmente se presentan dentro del sector salud en nuestro país, es la delimitación de las características psicológicas de los pacientes con trastornos neurológicos, ejemplo de ello lo constituye la demencia. Este trastorno puede ser confundido con algunas entidades clínicas durante el curso de las alteraciones de las funciones nerviosas superiores o con algún tipo de trastorno psiquiátrico que se asemeje a la demencia.

En la actualidad, la demencia se reconoce como un síndrome que se caracteriza por la presencia de una serie de signos y síntomas que dan origen a una condición persistente y no necesariamente irreversible de las alteraciones de las funciones operacionales y cognoscitivas que interfieren con el funcionamiento social de los individuos.

El término demencia se refiere a aquellos casos de sujetos adultos en los que se presentan alteraciones que dependen de la integridad cortical tales como la memoria, las funciones operativas y/o instrumentales. La demencia coloca a la persona que la padece en gran desventaja para la lucha diaria en cuanto a su adaptación para los requerimientos sociales, familiares y económicos. Sin embargo, la demencia puede aparecer en cualquier época de la vida. De esta manera, si durante el desarrollo normal del niño se presentan lesiones cerebrales, también se puede hablar de demencia infantil como una entidad diferente del retardo mental.

En la población pediátrica son múltiples las causas que producen demencia entre los que se encuentran los desórdenes metabólicos y vasculares, los traumatismos y los tumores en edades que oscilan desde el primer mes de vida hasta los 18 años. En estos casos se ven afectadas las regiones corticales y subcorticales del sistema nervioso con diferente etiología y abordaje clínico, lo que dificulta su diagnóstico.

Dentro de las enfermedades en donde se ve afectada la sustancia blanca o mielina se encuentra la leucodistrofia metacromática, alteración que puede presentarse tanto en la edad adulta como en la infancia. Esta enfermedad es un error innato del metabolismo que se hereda

de forma autosómica recesiva y se caracteriza por la degeneración progresiva y difusa de la mielina cerebral, los nervios periféricos, el hígado y los riñones.

En los últimos 20 años, se ha incrementado el interés por el estudio de las enfermedades degenerativas que se presentan en la infancia y provocan regresión del desarrollo. Esto se debe en gran parte a las dificultades metodológicas que implica el estudio de un sistema en desarrollo, lo que hace que el conocimiento de la evaluación neuropsicológica de este tipo de trastornos actualmente sea muy limitado.

## RESUMEN

En la actualidad existe poca investigación con respecto a la evaluación neuropsicológica infantil y mucho menos en aquellos niños que padecen un trastorno de tipo demencial como es el caso de este estudio. Sin embargo, el estudio neuropsicológico infantil cada vez va tomando mayor importancia puesto que permite descubrir como contribuye el sistema nervioso central a la conducta, ratificar o confirmar la sospecha de lesiones cerebrales, establecer la diferenciación de las lesiones focales o síndromes afines, y lo más importante, enfatizar la rehabilitación y apoyar el desarrollo del diagnóstico.

En este estudio se abordan seis capítulos que tratan el tema de la evaluación neuroconductual de cuatro niños que padecen un síndrome demencial: leucodistrofia metacromática. En el primer capítulo se aborda de una forma sintetizada el tema de la demencia, en el segundo la demencia infantil, en el tercer capítulo se habla de la leucodistrofia metacromática, en el cuarto capítulo los aspectos generales de la neuropsicología, el quinto capítulo trata el tema de la neuropsicología infantil y en el sexto el desarrollo de la investigación

El interés por realizar el presente estudio surgió a raíz de tener contacto con niños que padecían enfermedades neurodegenerativas en la clínica de Neuropsicología del Instituto Nacional de Pediatría. Para ello, se seleccionaron cuatro niños con diagnóstico de leucodistrofia metacromática comprobada a través de los estudios realizados en neuropediatría, dos hombres y dos mujeres, cuyas edades oscilaban entre los 9 meses de edad y los 5 años. La técnica clínica utilizada fue el estudio de casos el cual se caracteriza por la observación y/o entrevistas abiertas aplicadas de una manera individual, en algunos aspectos es retrospectivo y descriptivo.

En este estudio se utilizó la Prueba de Desarrollo de A. Gessel y se analizaron los resultados desde el punto de vista neuropsicológico en dos formas una cuantitativa y otra cualitativa, ya que como lo señalan algunos investigadores, las pruebas psicométricas pueden



ser empleadas para realizar una evaluación neuropsicológica en niños pequeños o en aquellos con trastornos del desarrollo. Este trabajo se fundamentó en los trabajos realizados por Álvarez (1994), Tallis y Soprano (1992), y de Manga y Ramos (1993), los cuales se basaron en la teoría de Luria.

El enfoque neuropsicológico que se dió a la prueba de desarrollo de Gessel comprendió entre otras las siguientes funciones: el nivel de conciencia, el análisis de la comunicación, las gnosias, las praxias, la atención, y la memoria. Funciones que en los niños de esta investigación se encontraron completamente deterioradas, ya que en su mayoría mostraron un retraso de más del 80% con relación a su edad cronológica. Asimismo estos niños sólo mostraron conductas de tipo reflejo.

El desarrollo psicomotor de los cuatro pacientes fue normal hasta el inicio del padecimiento. Desde el inicio y a lo largo de éste padecimiento los niños mostraron conductas de irritabilidad y estados de somnolencia. Aparte del deterioro motriz que se iba perdiendo conforme avanzaba la enfermedad, los hallazgos más sobresalientes que se encontraron fueron: el deterioro del lenguaje, la pérdida del control ocular, el deterioro auditivo y la pérdida del control de esfínteres.

Debido a la escasez de pruebas para la valoración neuropsicológica de este tipo de pacientes a nivel mundial y más en nuestro país, es muy importante realizar una búsqueda detallada de éste tipo de pruebas existentes. Por ello, el presente trabajo tuvo como objetivos proponer un procedimiento de evaluación neuropsicológica y de desarrollo para niños con leucodistrofia metacromática que pudiera servir no solamente de apoyo al proceso diagnóstico, sino que también sirviera como punto de partida a sucesivas investigaciones que en lo futuro ayuden no sólo a los pacientes, sino también a los padres y familiares, ya que en su mayoría la familia termina por abandonar el tratamiento.

## CAPÍTULO I

### DEMENCIA

#### 1. DEFINICIÓN.

Para el estudio de la demencia es necesario realizar un análisis del concepto de la misma tomando en cuenta los diversos factores biológicos, psicológicos y sociales que influyen en la persona que la padece. De esta forma, la demencia es un síndrome en el que se observa un deterioro intelectual secundario a una disfunción cerebral, lo suficientemente severo como para impedir el adecuado desarrollo biopsicosocial de un individuo despierto y alerta (Medina, 1994).

En la tercera edición del Manual de Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales (DSM-III-R, 1988) se considera a la demencia como un síndrome plurietiológico con características orgánicas y con sintomatología esencial consistente en la alteración de las funciones corticales superiores tales como la memoria, el pensamiento, la capacidad de juicio y cambios de la personalidad; de tal forma que interfieren con las actividades laborales y sociales de un individuo. Este manual acepta el diagnóstico de demencia a partir de los tres años de edad, momento en el que el cociente intelectual se mantiene ya razonablemente estable.

De igual forma, en la Décima Revisión de la Clasificación Internacional de las Enfermedades (CIE-10, 1992) se define a la demencia como “un síndrome orgánico de naturaleza crónica o progresiva, existiendo en la persona una deficiencia de todas las funciones corticales superiores incluyendo memoria, orientación, comprensión, cálculo, capacidad de aprendizaje, lenguaje y juicio; asociada a una condición orgánica que afecta el funcionamiento cerebral”.

Cumings y Benson (1983) definen a la demencia como un síndrome caracterizado por el deterioro de la función intelectual, adquirido y persistente, con compromiso de al menos tres de las siguientes áreas de la actividad mental: lenguaje, memoria, habilidades visoespaciales, estado emocional, personalidad y cognición.

Rosselli señaló en 1983, que la demencia es un síndrome que se presenta debido a la disfunción de los hemisferios cerebrales, que producen desintegración de la conducta en los planos intelectual y emocional, alterando significativamente la función social y laboral del individuo (cit. en Ardila y Ostrosky, 1991).

Para Krassoievitch (1988), la demencia es un síndrome que se caracteriza por el deterioro persistente de las funciones superiores del sistema nervioso central en particular cognoscitivas y conativas, las cuales interfieren con la actividad ocupacional y social del individuo.

Como conclusión se puede decir que la demencia es un síndrome que se da como consecuencia de la disfunción de los hemisferios cerebrales y se caracteriza por un deterioro persistente de las funciones intelectuales y cognoscitivas que interfieren en la actividad cotidiana u ocupacional de las personas. Tal definición no incluye edad, reversibilidad, ni etiología.

## **2. RESEÑA HISTÓRICA**

La historia de la demencia se remonta a finales del siglo pasado, aunque es a partir de 1816, cuando Esquirol distingue la deficiencia intelectual adquirida (demencia) de la deficiencia intelectual congénita (idiocia). Posteriormente, en 1838, este mismo autor utilizó por primera vez el término de "demencia senil". Bayle en 1822, demostró la naturaleza orgánica de ciertas demencias en un estudio sobre la parálisis general progresiva. Binswanger en 1853, describió la patología presenil de la demencia que fue ampliada posteriormente por Kraepelin. Este último autor en 1896, realizó la observación de que en los padecimientos mentales de la senectud podrían existir varios síndromes psiquiátricos demenciales.

A principios de este siglo, Alzheimer, Perusini y Simchowicz describieron la presencia de placas seniles que habían sido descubiertas por Block y Marisnesky en 1892. Los estudios posteriores a los de Alzheimer (1910-1914) permitieron un mejor conocimiento de las placas seniles, de la degeneración neurofibrilar y de la degeneración gránulovacuolar. Sin embargo, fue hasta 1955 cuando Roth demostró que los cambios mentales que sufrían las personas con Alzheimer podrían ser causados por una variedad de enfermedades funcionales y orgánicas. En la actualidad se reconoce como un síndrome complejo de origen multicausal.

En 1964, Ajuriaguerra y sus colaboradores en Ginebra publicaron una serie de trabajos en los que se hacía un análisis estructural de las demencias a través de los métodos de la psicología genética. Estos autores consideraron a la demencia como una desintegración múltiple de las funciones nerviosas superiores, de las funciones motrices y de las funciones cognoscitivas.

### **3. PRINCIPALES CAUSAS DE LA DEMENCIA.**

Como ya se mencionó, la demencia es un síndrome cuya causa puede ubicarse en múltiples factores. De esta manera, puede presentarse como resultado de un proceso degenerativo primario incluyendo el parénquima cerebral, de un proceso infeccioso o neoplásico afectando el sistema nervioso central, de múltiples causas hereditarias o ideopáticas, por lesión intracraneal, por reducción del suministro de oxígeno u otros nutrientes del sistema nervioso y como consecuencia de traumas, sustancias endógenas y/o exógenas.

En cuanto a la etiopatología de la demencia, ésta es muy variada, y sigue siendo en su mayor parte desconocida. Por otro lado, existe controversia en cuanto a la frecuencia de presentación de sus diferentes causas (Mira, 1991). Actualmente existen diversas teorías a este respecto, las cuales giran en general alrededor de los factores genéticos, virales, inmunológicos, tóxicos y neuroquímicos.

#### 4. TRATAMIENTO

Con relación al tratamiento, la demencia puede ser tratable, parcialmente tratable o intratable. En base a un diagnóstico precoz, se puede desacelerar el proceso de las demencias no tratables o parcialmente tratables.

Cummings en 1983 propone tres grupos de demencias tratables: las demencias producidas por condiciones intracraneales como los hematomas subdurales y las neoplasias intracraneales; las demencias metabólicas producidas por anoxia por fallas cardíacas o pulmonares, por fallas renales crónicas, por encefalopatías hepáticas crónicas, por trastornos endocrinos, etc; y las demencias tóxicas producidas por drogas, metales y agentes industriales.

Entre las demencias parcialmente tratables se encuentran aquellas en las que un tratamiento oportuno podría detener el proceso demencial, pero no revertirlo completamente tales como la hidrocefalia, la neurosífilis, la enfermedad de Wilson y las demencias por infartos múltiples. Entre las demencias no tratables se encontrarían la enfermedad de Alzheimer, la enfermedad de Huntington, la enfermedad de Parkinson la enfermedad de Creutzfeldt- Jakob y la enfermedad de Pick.

#### 5. SEMIOLOGÍA.

El paciente con una enfermedad demencial presenta una pérdida de sus capacidades mentales. Comienza por mostrar fallas que afectan principalmente las áreas de la memoria, del lenguaje, de las praxias y gnosis, esto es, de los procesos cognoscitivos. Igualmente que existen problemas de orientación y de conducta. Por lo regular se presentan cuadros de tipo depresivo y labilidad emocional. En algunos casos la persona se torna apática e indiferente, y en otras, agresivo y turbulento (Starkstein et al. 1994).

Existe un completo descuido en el aseo, la alimentación y los cuidados personales. Los pacientes que presentan un cuadro demencial son más susceptibles de sufrir enfermedades intercurrentes como las metabólicas e infecciosas, siendo usual que algunas de ellas lleguen a provocar la muerte. Una característica general del paciente con demencia es que éste pierde la capacidad de autonomía y por consiguiente es más dependiente de los demás (Krassoievitch, 19888).

Asociado a la disfunción mental se pueden presentar una o más de las siguientes alteraciones neurológicas: frontal, piramidal, extra\_piramidal, cerebelosa, miopática, mielopática y/o neuropática que afectan la actividad motora en grados variables a lo largo de su evolución (Cumings y Benson, 1983; Kazman, 1986; Adams, 1989; Cumings, 1990; cit. en Medina, 1994).

## 6. DIAGNÓSTICO.

La importancia de hacer un diagnóstico precoz de un cuadro demencial radica en establecer la posibilidad de reversión o desaceleración del deterioro. Para proporcionar a la persona un tratamiento oportuno. En diferentes manuales, varios autores explican los criterios para diagnosticar a una persona con síndrome demencial en adultos. Con respecto a un *diagnóstico de demencia infantil aún no existe la suficiente investigación como para establecer un criterio como tal.*

El Manual Diagnóstico y Estadístico De los Trastornos Mentales (DSM-III, 1988), señala que el diagnóstico de demencia se establece sobre la base de los siguientes criterios: una pérdida intensa de la capacidad intelectual del individuo que interfiera con su funcionamiento social y laboral, deterioro de la memoria, estado de conciencia no obnubilado; y alguno de los siguientes criterios: deterioro del pensamiento abstracto, alteraciones del juicio, afasia, apraxia y agnosia.

En la Décima Revisión de la Clasificación Internacional de las Enfermedades (CIE-10, 1992) se dice que la demencia es "un síndrome debido a una enfermedad del cerebro, generalmente de naturaleza crónica o progresiva en donde se observa una declinación de las funciones corticales superiores en un grado suficiente como para alterar el funcionamiento de la vida cotidiana. También existe una deficiencia en la capacidad de razonamiento y una reducción en el flujo de ideas. Tal deterioro debe aparecer en un estado de conciencia clara."

Para el establecimiento del diagnóstico de demencia es necesario hacer uso de ciertas técnicas de laboratorio, neurofisiológicas y de neuroimagen tales como el electroencefalograma, los potenciales evocados, la topografía axial computarizada, la topografía por emisión de positrones, la resonancia magnética nuclear y ocasionalmente la

arteriografía y la biopsia cerebral. También algunas pruebas neuropsicológicas como la batería de Halsted Reitan, la batería de Luria Nebraska y el Esquema de Diagnóstico Neuropsicológico de Ardila-Ostrosky-Canseco, entre otras. Sólo que estas están diseñadas para niños preescolares arriba de 3 años o para adultos.

Sin embargo, si se utilizan pruebas neuropsicológicas específicas se puede lograr un diagnóstico diferencial con mayor efectividad. La utilización de alguno de estos instrumentos va a depender del tiempo, el costo y la utilidad de dicho instrumento.

En México para realizar el establecimiento del diagnóstico tanto en adultos como en infantes se hace más uso de las técnicas de neuroimagen antes mencionadas que de las pruebas neuropsicológicas. En la Clínica de Neuropsicología del Instituto Nacional de Pediatría se usan más las pruebas de Wechsler como el WISC y el WIPSSI, las cuales como se verá posteriormente, no son aptas para ser usadas con niños que padecen un síndrome demencial.

## **7. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.**

Un punto importante a definir es la diferencia que existe entre demencia, senescencia y pseudodemencia. La senescencia es un proceso normal en donde el cerebro a través del paso del tiempo experimenta una pérdida gradual de neuronas, lo que trae como consecuencia una declinación en la densidad de sus conexiones y con ello, una disminución de su eficacia. Todo esto puede ser consecuencia de un factor genético o por diversos factores ambientales.

En la pseudodemencia ocurren una serie de procesos cuyas manifestaciones clínicas son semejantes a las de la demencia, como suele suceder en los casos de personas que han perdido parte de sus funciones intelectuales pero sin deterioro progresivo, como ocurre en los traumatismos craneoencefálicos (Mira, 1991).

Dentro de las causas más frecuentes de los cuadros reversibles que pueden ser diagnosticados erróneamente como demencia, Krassoievitch (1988) menciona los siguientes padecimientos: Hidrocefalia normo tensa, depresión y otros trastornos psiquiátricos, los efectos iatrogénicos de los medicamentos, el hipotiroidismo, el hematoma subdural y otras

tumoraciones cerebrales, los accidentes vasculares cerebrales, las deficiencias nutricionales y vitamínicas, los desequilibrios hidro-electrolíticos y las enfermedades sistémicas (hepáticas, renales, pulmonares y sanguíneas).

Además de estos padecimientos este mismo autor considera que el diagnóstico diferencial de la demencia debe establecerse también con el delirium o estado confusional, el envejecimiento normal, las intoxicaciones y las infecciones intracraneales.

### **8. CLASIFICACIÓN DE LAS DEMENCIAS.**

La clasificación de las demencias depende en gran parte del criterio que se utilice. Así se tiene que se pueden dividir de acuerdo a la edad de inicio (preseniles y seniles), de acuerdo a la efectividad del tratamiento (tratables e intratables) y de acuerdo al compromiso cerebral afectado (corticales y subcorticales) (Ardilla y Ostrosky, 1991).

De esta forma, se han identificado múltiples causas de la demencia: adquiridas, hereditarias o ideopáticas tanto estructurales como funcionales. Wells y Charles (1986) consideran algunas de éstas (cit. en Jiménez y Trejo, 1990) las cuales se enlistan a continuación:

#### **Demencias preseniles**

Corea de Huntington	Enfermedad de Parkinson
Enfermedad de Alzheimer	Demencia del complejo de Guam
Enfermedad de Pick	Demencia senil
Enfermedad de Kraepelin	

#### **Desordenes metabólicos: Mixedena**

Desordenes de las glándulas paratiroides	Deformaciones arteriovenosas
Enfermedad de Wilson	Hipoxia y anoxia



Enfermedad de Binsswanger

Presión hidrocefálica normal

### **Tumores cerebrales**

Traumas

Síndrome de Punch-Drunk

Heridas internas y externas de la cabeza

Hematoma subdural

### **Infecciones**

Absceso cerebral

Meningitis bacteriana

Encefalitis

Meningitis fungal

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Síndrome de Behcet

### **Otras enfermedades degenerativas**

Degeneración espinocerebral

Epilepsia mioclónica progresiva

Enfermedad de Parkinson

### **Enfermedades en deficientes**

Síndrome de Wernicke

Korsakov

Enfermedad de Marchafawa-bignami Deficiencia vitamínica (B1, B6, B12, niacina, folato)

Pelagra

### **Toxinas y drogas**

Metales

Alcohol

Compuestos orgánicos

Monóxido de carbono

Drogas

Cumings por su parte, propone una clasificación de las demencias sobre la base de la región cortical afectada: corticales y subcorticales.

Las demencias corticales presentan trastornos focalizados tales como amnesia, agnosias, afasias y apraxias. En las demencias subcorticales se ven involucrados el tálamo, los ganglios basales y los núcleos del tallo cerebral.

Las demencias subcorticales presentan alteraciones del sistema motor con trastornos en la verbalización, alteraciones de la memoria y alteraciones intelectuales. En las demencias corticales se presentan trastornos neuropsicológicos focalizados tales como amnesias, agnosias, afasias y apraxias. Este tipo de enfermedad ocurre en alteraciones que afectan principalmente, aunque no exclusivamente, las estructuras profundas de la sustancia gris, incluyendo el tálamo, los ganglios basales y los núcleos del tronco cerebral.

Existen algunos otros autores que dividen la demencia de acuerdo a la sustancia cerebral predominantemente afectada: gris y/o blanca, (Jabbour, 1976; Swick y Fishman 1989; cit. en Medina, 1994). Aunque también se han detectado con cierta frecuencia compromiso de ambas sustancias: mixta. (Alen et al. 1988).

A nivel microscópico también ocurren algunos cambios como la pérdida neuronal, disminución del número de arborizaciones dendríticas y de botones sinápticos corticales; una degeneración neurofibrilar y granulo vacuolar. Existen también aumento en las células gliales, cambios en los pigmentos, en la melanina, del hierro y el calcio, así como cambios vasculares.

En la actualidad se sabe que las funciones cognoscitivas y emotivas requieren conexiones tanto cortico como subcorticales (Benson, 1983; cit. en Ardila y Ostrosky, 1991). Algunas demencias incluidas en el grupo subcortical involucran tanto corteza como estructuras subcorticales, por esta razón, es difícil realizar una diferenciación entre ambas (Mora, 1991). En síntesis, se podría decir que todas las demencias son corticales, ya sea que se trate de un compromiso primario de la corteza cerebral o de un compromiso secundario derivado de un daño subcortical (Ardila y Ostrosky, 1991).

De acuerdo a la Doctora Violeta Medina (1994), actualmente no existe una clasificación internacionalmente aceptada para la demencia y las divisiones que existen son imprecisas debido a que muchas de ellas pueden presentarse en los estadios tempranos de la enfermedad.

Por esta razón y como síntesis, se puede decir que las demencias se caracterizan por su inicio insidioso y por ser una disfunción que se localiza primariamente en los hemisferios cerebrales con cambios patológicos eventualmente demostrables en el tejido cerebral, provocando una pérdida de la masa cerebral, una reducción del tamaño de la substancia blanca; y la atrofia es más evidente en la región frontal anterior, temporal y parietal. Lo que hace que un individuo despierto y alerta no pueda tener un adecuado desarrollo biopsicosocial debido a la alteración intelectual y motriz que sufre como consecuencia de la disfunción cerebral.

## CAPÍTULO II

### DEMENCIA INFANTIL

#### 1. DEFINICIÓN.

A pesar de que tradicionalmente el diagnóstico de demencia se había reservado sólo para sujetos adultos, ya desde finales del siglo pasado y principios del actual se hablaba de niños con síntomas autistas y con epilepsia a los cuales se les llegaba a asignar el diagnóstico de demencia infantil, enfermedad de Heller o psicosis desintegradora (Burd et.al, 1989).

Krassoievitch en 1988, señaló que el término de demencia comúnmente se había utilizado en los casos en que las funciones que dependían de la integridad cortical y que son propias de los adultos tales como la memoria, las funciones instrumentales y las funciones operativas se veían alteradas. En su revisión monográfica realizada en México en 1988 sobre demencia, este autor diferenció esta alteración del retardo mental y justificó su aplicación en aquellos casos en los que se producían lesiones cerebrales durante el desarrollo normal de los niños.

En 1908, Heller ubicó la edad de aparición de la demencia infantil entre los tres y los cuatro años. Posteriormente, otros autores incluyeron también dentro del diagnóstico de demencia a aquellos niños que presentaban la enfermedad aún antes de los 18 meses, como por ejemplo, en el caso del síndrome de Rett (Burd et. al, 1989).

Aquí cabe señalar, que el curso de la enfermedad se da de manera diferente en los niños y en los adultos. En el adulto la demencia aparece como una complicación de etapas tardías; en la infancia la demencia aparece muy pronto (Culliton, 1989).

En la Décima Revisión de la Clasificación Internacional de las Enfermedades (CIE-10, 1992), sólo se reconoce la demencia en aquellos niños que presentan trastornos del desarrollo, hipertonía, microcefalia y calcificación de los ganglios basales causada por el Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida (SIDA).

El IV Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastorno Mentales (DSM-IV, 1995), menciona que la demencia infantil es infrecuente y no es diagnosticable antes de los cuatro años de edad y que el diagnóstico de demencia solamente puede establecerse si se identifica la causa que la provoca, de lo contrario deberá de incluirse dentro de las alteraciones integrativas y del desarrollo.

De esta manera, el concepto de demencia puede aplicarse a cualquier edad (Krassoievitch, 1988 y Adams, 1989). Sin embargo, aún en la actualidad, en pediatría continúan utilizándose términos ambiguos para referirse a los niños que presentan demencia, entre los que se encuentran enfermedades heredo-degenerativas, encefalopatías progresivas y regresión del desarrollo. Empero, estas enfermedades no necesariamente incluyen dentro de sus características síntomas demenciales, por lo que no serían términos adecuados para referirse a los niños que presentan esta alteración como se describe a continuación.

En las enfermedades heredo-degenerativas no todas las patologías afectan las funciones mentales, aunque también existen padecimientos demenciales no hereditarios como la panencefalitis esclerosante subaguda (PEESA).

La regresión del desarrollo tiene que ver con la pérdida de habilidades del desarrollo psicomotor adquiridas previamente bajo un patrón normal. Estas características son sólo un síntoma que no necesariamente está presente en todas las enfermedades pediátricas demenciales, especialmente después de la primera década de la vida.

Con relación a las alteraciones del desarrollo es conveniente señalar las diferencias existentes entre el retraso en el desarrollo y la regresión psicomotora.

Con respecto a esto, Fenichel (1988) señaló que en el retraso del desarrollo se puede observar un progreso lento para alcanzar metas de desarrollo y que puede ser secundario a una encefalopatía estática o progresiva; mientras que en la regresión psicomotora se presenta una involución de las metas alcanzadas previamente, ya que éstas se van perdiendo, síntoma que evidencia una enfermedad degenerativa y progresiva del sistema nervioso.

Por otro lado, el número de las enfermedades neurodegenerativas ha ido en aumento. Algunas de ellas a pesar de limitarse a la niñez, también se podrían clasificar dentro de los síndromes demenciales del adulto (Coocker, 1991). Un ejemplo de ello, lo encontramos en la disfunción motora de rápida instalación en el niño, la cual es semejante a la del adulto con demencia subcortical (Cumings, 1986-1990; cit. en Medina, 1994).

## 2. TRASTORNOS DEMENCIALES INFANTILES.

En la población pediátrica son múltiples las causas que producen demencia. Entre éstas se encuentran los desórdenes metabólicos, los desórdenes vasculares, los traumatismos y los tumores en edades que oscilan desde los primeros meses de vida hasta los 18 años de edad (Medina, 1994).

En los adultos existen cinco síndromes de alteraciones neurológicas que pueden causar demencia: la enfermedad de Kuff, la leucodistrofia metacromática, la adrenoleucodistrofia, la lipodistrofia membranosa y la xantomatosis cerebro tendinosa. Sin embargo, este grupo ha sido expandido a diecisiete enfermedades neurodegenerativas que ocurren regularmente en la niñez, pero que pueden presentarse también en adultos. Algunas de estas enfermedades degenerativas de la infancia que se presentan también como demencia en adultos son las siguientes (Cooker, 1991):

**Enfermedad de inclusión intranuclear neural.** Es una enfermedad neurológica progresiva de origen desconocido. Mediante la autopsia se ha identificado una inclusión intranuclear característica de los sinófilos en las neuronas de los sistemas nervioso central y autónomo. Los síntomas que generalmente acompañan a este trastorno son de tipo extrapiramidal, problemas de aprendizaje y alteraciones en el comportamiento. Las causas que producen este tipo de atrofia neurológica neurosistémica pueden ser múltiples.

**Enfermedad de Alexander.** Se presenta típicamente en la infancia y se caracteriza por microcefalia progresiva, espasticidad y demencia. La muerte ocurre habitualmente en un lapso de meses a años. Existen lesiones de la corteza cerebral profunda y un desarrollo exagerado de la porción occipital.

**Enfermedad de Lafora.** Puede presentarse a principios de la pubertad y durante la adolescencia con muerte del paciente en menos de 10 años. Su característica más común es que se manifiesta en forma de ataques epilépticos, particularmente con contracciones mioclónicas. Las áreas del sistema nervioso central que se encuentran con mayor densidad de cuerpos de Lafora son la sustancia nigra, los núcleos dentados del cerebelo, los núcleos del puente reticular, los ganglios basales y la corteza cerebral. Estructuras que en su mayoría se relacionan con el control motor, de aquí, su manifestación en forma de ataques.

**Enfermedad de Kuf (lipofusinosi corioide neural).** En adultos, los síntomas iniciales son frecuentemente demencia o cambios en el comportamiento manifestado como conducta psicótica violenta. La edad promedio de aparición es a los 30 años y su duración hasta que se presenta la muerte es de 4 a 20 años. Sin embargo, se han aplicado diferentes sinónimos según la edad en que se presente: enfermedad infantil de Kuf, enfermedad de Haltia Santavouri, infancia tardía, enfermedad de Jansky-Bielschowsky prepuberal y juvenil.

**Xantomatosis cerebro tendinosa.** Es un padecimiento del sistema nervioso autónomo y de las mitocondrias del hígado por deficiencia de la enzima 26 hidroxilasa, causando disminución de los ácidos biliares. La edad de aparición es bastante variable. Algunos pacientes son retrasados mentales desde la infancia, en otros, los síntomas neurológicos aparecen después de los 60 años de edad.

**Adrenoleucodistrofia.** Se relaciona con el funcionamiento genital y está asociada la enzima peroxisomal que es necesaria para la beta activación de cadenas de ácidos grasos. La forma más común de este trastorno se da en la infancia temprana. En segundo lugar de incidencia se presenta la adrenomieloneuropatía que muestra como signos paraparesis espástica y neuropatía periférica en edades que oscilan entre los 20 y los 35 años.

**GMI gangliosidosis tipo III.** A este padecimiento se le ha considerado como una enfermedad infantil que se presenta con una apariencia de gárgola y profundo retraso mental. La aparición más común de síntomas motores es durante la infancia o la adolescencia temprana, particularmente los síntomas son de tipo extrapiramidal; aunque también se puede presentar en adultos con demencia.

**GM2 gangliosidosis.** La demencia comienza generalmente durante la infancia, pero también puede aparecer durante la tercera década. Si comienza más tarde, las manifestaciones motoras cerebelosas y de las neuronas motoras bajas son más prominentes. El curso puede enmascarar una degeneración cerebelosa, una atrofia espinal muscular o una esclerosis amiotrófica lateral.

**Mucopolisacaridosis tipo III B.** También se le conoce como enfermedad de San Filipo. Este padecimiento se asocia comúnmente a características medianamente burdas tales como organomegalia sutil y procesos demenciales en la infancia temprana. Sin embargo, también es posible que aparezca durante la tercera y cuarta décadas de la vida.

**Enfermedad de Krabe (leucodistrofia celular globoidea).** Es una enfermedad autosómica recesiva que es diagnosticada por una reducción en la galactocerebrosida beta-galactosidasa en los leucocitos. Se caracteriza por células globulares en las áreas desmielinizadas del cerebro. La presentación clínica típica comienza a menos de los seis meses de edad con irritabilidad y llanto, seguidos de hipertonia y ataques. La aparición infantil tardía que va de 1 a los 4 años de edad y la juvenil, que aparece después de los 5 años, sucede con menor frecuencia e incluye espasticidad progresiva, incoordinación y ceguera. Es posible que este padecimiento también se presente en la edad adulta, aunque actualmente no existen suficientes estudios que corroboren esta hipótesis.

### **3. CLASIFICACION POR SUSTANCIA CEREBRAL AFECTADA.**

Como se señaló anteriormente, algunos autores clasifican a la demencia de acuerdo a la sustancia cerebral predominantemente afectada. Aquellas en donde se ve afectada la sustancia blanca, aquellas en donde se ve afectada la sustancia gris, y aquellas en donde se ven implicadas ambas sustancias, que es la mixta.

#### **Sustancia blanca.**

En esta se encuentran las leucoencefalopatías que son enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple y la esclerosis difusa; las leucodistrofias como la enfermedad de



Krabe y la leucodistrofia metacromática; la adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X y las leucoencefalitis como la encefalomiелitis aguda diseminada y la mielitis transversa.

#### **Sustancia gris.**

En esta se pueden mencionar las enfermedades generalizadas como las polidistrofias, el síndrome de Rett, la lipofuscinosis corioidea neuronal, los síndromes neurocutáneos, la enfermedad de Huntington, la enfermedad de Lafora, la Ataxia telangiectasia y la enfermedad de Lesch-Nyhan (Kenneth, 1982, cit. en Jabbour, 1976).

#### **Mixta.**

En la mixta se encuentran la panencefalitis esclerosante subaguda, el síndrome de Fahr, la mucopolisacaridosis, la esclerosis tuberosa, la gangliosidosis GM1, la leucoencefalopatía por metrotexate y neurocisticercosis (Medina, 1994).

Hasta la fecha no se han estandarizado criterios o pruebas específicas para el diagnóstico del síndrome demencial en niños. No obstante, se publican casos de manera aislada o anecdóticos cada vez con mayor frecuencia (Epstein, 1987; Coker, 1991; Culliton, 1989; Burd, Fisher y Kerbeshian, 1989; Fukumizu et. al, 1992).

#### **4. DEMENCIA INFANTIL EN MÉXICO.**

En México, el concepto de síndrome demencial infantil aún no es del todo estudiado, ya que existe poca investigación acerca de dicho tema. En 1994 en el Instituto Nacional de Pediatría (INP), la Dra. Medina Crespo en colaboración con el Dr. González Aztiazarán, realizaron la primera investigación acerca de la evaluación diagnóstica en niños con síndrome demencial en nuestro país. En el INP el síndrome demencial ocupa el 11% de los diagnósticos hospitalarios en el servicio de neurología.

En dicha investigación se revisó la frecuencia, la presentación clínica y las causas del síndrome demencial en 99 niños del servicio de neurología. La edad promedio de inicio de la enfermedad fue de 3 años 8 meses, con un rango de 1 mes a 15 años.

Los signos y síntomas neurológicos que se asociaron con más frecuencia al síndrome demencial fueron el síndrome piramidal, la epilepsia, el síndrome frontal, la microcefalia, el síndrome cerebeloso, la regresión del desarrollo, el síndrome extrapiramidal, las anomalías oculares por fundoscopia y el síndrome hipotónico. Más de la mitad de los casos presentaron afección predominante de la sustancia gris (52/99), en contraste con la blanca (21/99) y el grupo mixto (26/99).

En cuanto a los estudios de neuroimagen que se les realizaron a los pacientes, se reportó que de un total de 174, 22 fueron normales y 145 anormales. Asimismo, se detectó ensanchamiento del espacio subaracnoideo en grado variable, compatible con atrofia cerebral en un 52% y alteraciones de la sustancia blanca en un 23%. Por otro lado, el 26% de las imágenes mostraron compromiso de ambas sustancias cerebrales.

Los diagnósticos más comunes que se encontraron fueron: el síndrome de Rett, la lipofuscinosi corioidea, la panencefalitis esclerosante subaguda, leucodistrofias, la enfermedad de Huntington, la esclerosis tuberosa, y la esclerosis múltiple, entre otras.

De igual forma, estos autores señalaron que el síndrome demencial puede manifestarse en ambos sexos y en cualquier etapa pediátrica. Las formas de adquisición son numerosas entre las que se encuentran las adquiridas, las heredadas y las indeterminadas. Las causas de los síndromes demenciales adquiridos pueden relacionarse a agentes tóxicos, traumatismos, neoplasias, electrolíticas, nutricionales, infecciones, alteraciones vasculares, endocrinas, y por degeneración neural. Las demencias hereditarias se asocian a desórdenes metabólicos, endocrinopatías y neurocutáneos. Finalmente, las de origen indeterminado se han relacionado a la esclerosis múltiple y al síndrome de Rett, entre otros.

Por último, la Dra Medina Crespo y el Dr. González Aztiazarán señalan que el 50% de los casos de demencia infantil son de origen idiopático, 32% de origen hereditario y 18% adquiridos. La epilepsia y la afección motora temprana (piramidal, cerebelosa y extrapiramidal), constituyen las manifestaciones clínicas asociadas con más frecuencia a este padecimiento.

## CAPÍTULO III

### LEUCODISTROFIA METACROMÁTICA

#### 1. CARACTERÍSTICAS.

La leucodistrofia metacromática fue descrita por Scholz en 1925, quién la consideró como una enfermedad hereditaria al observar posmortem que varios miembros de una misma familia presentaban una desmielinización extensa. En 1950 Brain y Greenfield aplicando novedosas técnicas histopatológicas identificaron material metacromático en el cerebro, el hígado y los riñones. Estos investigadores catalogaron a esta entidad como una alteración del metabolismo de los lípidos del sistema nervioso. Más tarde, Jatzkewitz (1958) y Austin (1958-1959) descubrieron que los pacientes con leucodistrofia metacromática presentaban un exceso de sulfatide en lípidos de tipo polar. Peifer (1957) al reexaminar los tejidos de los pacientes originales de Scholz demostró la presencia de metacromasia. Años después en 1966, Austin y Cols descubrieron el defecto bioquímico fundamental: una deficiencia de la enzima arilsulfatasa A. A partir de entonces se incluye a la leucodistrofia metacromática dentro del grupo de las lipodosis.

Un año más tarde Austin observó en pacientes vivos gránulos metacromáticos en el sedimento urinario y material metacromático en los túbulos renales.

La leucodistrofia metacromática (LDM) es un tipo de enfermedad que se presenta tanto en la edad adulta como en la infancia. Dicha enfermedad es un error innato del metabolismo de los lípidos que se hereda en forma autosómica recesiva (Hyde et al, 1992) y se caracteriza por la degeneración progresiva y difusa de la mielina y por el acúmulo intracelular de sulfatide (sulfato-cerebrósido) en el cerebro, en los nervios periféricos, en el hígado y en los riñones.

En este trastorno se produce un almacenamiento de los esfingolípidos. Este proceso es una reacción secundaria a la ausencia o deficiencia de una enzima que disulfata la

galactoceramida cerebrósido sulfatasa e impide la conversión del sulfato a cerebrósido. La enzima arilsulfatasa A está ausente o disminuida en los leucocitos, fibroblastos y orina.

La metacromasia se refiere a la coloración que se observa al teñir tejidos ricos en grupos anónimos altamente polares como el sulfatide con anilinas catónicas como el cresil-violeta acidificado. En la LDM el defecto bioquímico fundamental es la disminución o nula actividad de la enzima lisosomal cerebrósido-sulfatasa que transforma al sulfatide.

La lesión patológica que se presenta en la leucodistrofia metacromática produce una desmielinización del sistema nervioso central y periférico, particularmente en la materia blanca frontal y subfrontal. Por ello, puede aparecer psicosis debido a la interrupción de las conexiones cortico-corticales y cortico-subcorticales, particularmente de los lóbulos frontales. Estos síntomas psicóticos se presentan con mayor frecuencia en adolescentes y en adultos jóvenes (Hyde et. al. 1992; Orrell, 1995).

La desmielinización afecta generalmente a los tractos largos, lo que produce un retardo en la transmisión sináptica. La conducción en el cuerpo caloso puede ser insuficiente como para producir una generalización secundaria, por lo que únicamente pueden manifestarse como consecuencia, crisis parciales (Fukumizu et al, 1992).

Debido al proceso desmielinizante progresivo y al depósito de sulfatide que afecta tanto al sistema nervioso central como al periférico, el cuadro clínico básico que se manifiesta en la leucodistrofia metacromática es un deterioro progresivo psicomotor combinado con un síndrome piramidal que implica a las neuronas motoras superiores (corteza precentral ó área 4 de Brodman) y a las neuronas motoras inferiores (asta anterior de la médula espinal) cuyo predominio varía dependiendo del estadio y el subgrupo de la enfermedad (Infante, 1988; Dhuna et. al, 1992). Éste evoluciona progresivamente hasta que aparece la demencia (Baumann et. al, 1991).

La presencia de hipotonía profunda o temblor también sugiere que existe una alteración del cerebelo y de las células de los cuernos anteriores (Epstein, 1987).

Las primeras manifestaciones que se presentan en una persona con leucodistrofia metacromática son algunos trastornos de la personalidad, por lo que regularmente se diagnostica a estos pacientes como esquizofrénicos (Baumann et. al, 1991).

Por otra parte, cabe señalar la diferencia que existe entre demielinización y desmielinización. En la demielinización se ve implicado un proceso inflamatorio con o sin componentes infecciosos conocidos que destruyen la mielina constituida normalmente. Por otro lado, la desmielinización implica un proceso destructivo de la mielina formada normalmente y tiene su origen en mecanismos genéticos. Estos dos tipos de trastornos, dentro de una división general comúnmente se aplica en la clínica cuando se realiza la valoración de los niños con trastornos degenerativos (Kenneth, 1982; cit. en Jabbour, 1976). En el caso de la leucodistrofia metacromática se da una desmielinización causada por una alteración genética que hace que la mielina se destruya.

## **2. CLASIFICACIÓN.**

Dependiendo de la edad de inicio, se han descrito cuatro formas de leucodistrofia metacromática: la infantil tardía, la juvenil, la del adulto y aquella que es producida por deficiencia de sulfatasa múltiple. Esta última es una enfermedad rara en la que el inicio de signos y síntomas es similar a la leucodistrofia metacromática infantil tardía y se presenta en los primeros años de vida (Berg, 1987; Dhuna et. al, 1992). El promedio de duración de la leucodistrofia metacromática es de dos años para la variedad infantil tardía y es mucho más variable para la de tipo juvenil. A continuación se describen los tres primeros tipos:

### **2.1 Leucodistrofia metacromática infantil tardía.**

Este tipo de padecimiento se presenta entre el año y los cuatro años de edad. Se observan cuatro etapas o períodos durante el curso de su evolución. La primera etapa se caracteriza porque los niños son capaces de sentarse, pararse y de andar durante los primeros años de vida, pero poco después, se vuelven débiles e hipotónicos, debido a lo cual muestran una carencia de vigor y se caen fácilmente. En ocasiones su tono muscular se ve aumentando sin que se presente hiperreflexia osteotendinosa. También muestran una neuropatía periférica con velocidad disminuida de conducción del impulso nervioso.

En la segunda etapa los niños aún son capaces de sentarse, pero no de pararse y mucho menos de andar. Sobreviene entonces una demencia concomitante con disartria y pérdida del habla.

En la tercera etapa, el niño se vuelve cuadripléjico y su tono muscular puede estar aumentado o disminuido. Se manifiesta entonces una demencia progresiva y una pérdida del habla. Algunos niños adoptan una posición distónica de descerebración o de decorticación. Los reflejos osteotendinosos están ausentes. En la última etapa, los niños permanecen en estado vegetativo y requieren ser alimentados con sonda.

### **2.2 Leucodistrofia metacromática juvenil.**

Se presenta entre los 5 y los 21 años de edad y es similar a la infantil tardía. Los primeros signos y síntomas que se presentan son más bien de tipo conductual dado que los niños parecen estar distraídos y muestran poco interés por las cosas, por lo que presentan problemas de aprendizaje en la escuela, comúnmente acompañados de trastornos emocionales. Más tarde, la disfunción motora se vuelve aparente manifestándose trastornos tales como ataxia y/o signos de anormalidad extrapiramidal. Presentan retardo en la velocidad de conducción de los impulsos nervioso y un potencial de acción reducido. Existe también una elevada concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo con cuenta celular normal. Finalmente se observa una reducción notable de la actividad de la arilsulfatasa A en la orina en los leucocitos y en los fibroblastos.

### **2.3 Leucodistrofia metacromática adulta.**

Sus signos y síntomas se inician después de que el paciente ha cumplido los 21 años de edad. En este padecimiento, generalmente se presenta un deterioro intelectual junto con trastornos motores progresivos. El tono muscular se encuentra aumentado por lo que se observa hiperreflexia. Los sistemas corticoespinal y extrapiramidal se ven más afectados que los nervios periféricos. Pueden presentarse ataxia y temblores y posteriormente crisis convulsivas. El líquido cefalorraquídeo muestra una cifra normal de proteínas y la velocidad de conducción nerviosa está disminuida, así como la arilsulfatasa A en la orina, los leucocitos

y los fibroblastos. Como regla general, el curso de este tipo de enfermedad es prolongado y a menudo puede aparecer esquizofrenia o algún tipo de demencia orgánica.

### 3. DIAGNÓSTICO.

Para confirmar el diagnóstico de la leucodistrofia metacromática es necesario realizar una cuidadosa serie de estudios neurofisiológicos y radiológicos tales como el electroencefalograma (EEG), los potenciales evocados (PE), la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM), pero sobre todo es necesaria la corroboración histopatológica y enzimática para el diagnóstico específico. Estos estudios son de gran importancia, ya que permiten detectar y en algunas ocasiones hasta cuantificar la gravedad del proceso desmielinizante.

El diagnóstico de la leucodistrofia metacromática se confirma al detectar una disminución o ausencia de la actividad *in-vitro* de la enzima arilsulfatasa A, y/o por la presencia de una desmielinización y gránulos metacromáticos en el cerebro, además de que existe una elevada concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo.

Las pruebas de la velocidad de conducción de los nervios motores muestran una disminución de ésta. El análisis de los leucocitos, los fibroblastos y la orina confirman la presencia de la enzima arilsulfatasa A (Berg, 1987; Orrell, 1995). En los casos de mujeres embarazadas, es posible realizar el análisis de las células del líquido amniótico, por lo que también se puede diagnosticar durante el periodo prenatal o a través de realizar estudios de laboratorio a los parientes de los enfermos (Jeffery, 1993).

Los datos encontrados con más frecuencia en el sistema nervioso de los pacientes con leucodistrofia metacromática son la desmielinización difusa tanto de la sustancia cerebral blanca como de los nervios periféricos, así como la presencia de gránulos metacromáticos incluidos en los astrocitos y en las células de Schwann. El dato más comúnmente encontrado en la TAC es la presencia de áreas de hipodensidad en la sustancia blanca cerebral periventricular. En los estadios tardíos de la alteración es posible encontrar también atrofia subcortical y dilatación ventricular pasiva (Berg, 1987; Orrell, 1995).

En relación a los estudios electrofisiológicos, el EEG puede mostrar cambios inespecíficos que usualmente se describen como lentificación y desorganización de la actividad funcional, rara vez asociada a fenómenos paroxísticos. Por lo general, la leucodistrofia metacromática se acompaña de retraso en la conducción nerviosa de severidad variable tanto de tipo motor como sensitivo.

Usualmente en las enfermedades de la materia blanca, el EEG muestra como característica una actividad delta irregular de gran amplitud, mientras que en las enfermedades cortico-subcorticales de la materia gris se describen descargas asincrónicas paroxísticas consistentes en actividad rítmica delta o actividad asincrónica de pico-onda (Fukumizu et al, 1992).

Los tres tipos de potenciales evocados (auditivos, visuales y somatosensoriales) que han sido de gran utilidad en el estudio de la leucodistrofia metacromática son anormales, aún en períodos presintomáticos.

En México la leucodistrofia metacromática no ha sido del todo estudiada por lo que existe muy poca información acerca de dicha enfermedad.

En 1988, en el Instituto Nacional de Pediatría los Drs. José A. Infante y Arturo López Hernández realizaron el primer y único estudio hasta la fecha de seis niños con diagnóstico de leucodistrofia metacromática, cinco de los cuales fueron hombres. Sin embargo, respecto a este dato, estos doctores afirman que por la forma de transmisión, el sexo no es determinante.

De acuerdo a los datos reportados por los Drs. Infante y López Hernández, se acepta como regla general, que el deterioro motor precede al mental en la mayoría de los casos, siendo la torpeza motora y las alteraciones de la marcha los datos iniciales de la presencia de la enfermedad. Asimismo, estos autores señalan que aún cuando los estudios neurofisiológicos y radiológicos apoyan el diagnóstico, el estudio histopatológico y sobretudo la determinación de la enzima arilsulfatasa A son necesarias para confirmarse éste.



#### 4. TRATAMIENTO.

En la actualidad existen pocas medidas terapéuticas para pacientes con procesos demenciales y las pocas que existen están enfocadas a personas de edad adulta. Tales medidas terapéuticas dependen del grado del daño causado.

De acuerdo a Wells (1977), existen tres tipos esenciales de medidas para el manejo terapéutico de los pacientes con demencia (cit. en Krassoievitch, 1988), a saber:

- a. La restitución de las funciones perdidas y susceptibles de ser recuperadas.
- b. La reducción o modificación de las necesidades del paciente para las funciones perdidas o deterioradas.
- c. La utilización de las funciones que permanecen intactas, así como de las parcialmente conservadas.

En el manejo terapéutico de los pacientes con demencia se puede incluir la rehabilitación por medio de la psicoterapia y la farmacoterapia (Krassoievitch, 1988). Lo anterior debe ser en base a un diagnóstico clínico adecuado y a una evaluación neuropsicológica apropiada a la hora de proponer los tratamientos psicológico y farmacológicos (Portera y Bermejo, 1986).

Por ejemplo, se han propuesto programas de educación como medida terapéutica para la estimulación del aprendizaje que pueden ayudar a evitar la caída de las funciones cognitivas (Orrel, 1995).

En lo que se refiere a las medidas terapéuticas en niños con demencia existen muy pocas. Esto se debe en gran parte a que en estos niños el sistema nervioso se encuentra completamente atrofiado y las posibilidades de rehabilitación son mínimas o nulas. Muchas de estas sólo se pueden llevar a cabo por medio de la farmacoterapia, como por ejemplo, la acidotimidina (AZT) que se utiliza en aquellos niños con demencia por SIDA (Culliton, 1989). Este medicamento que aunque no cura este padecimiento, junto con otros dos medicamentos (dideoxinisina y dideoxitidina), tienen la capacidad para entorpecer el proceso de la demencia en niños, lo que ayuda a dar una mejor calidad de vida a éstos.

En cuanto a la leucodistrofia metacromática no existe tratamiento alguno, sin embargo, se han intentado diferentes medidas terapéuticas, entre las que se encuentran las dietas bajas en vitamina A, debido a que ésta es un factor necesario para la síntesis de sulfatide, aunque sin resultados favorables.

Recientemente se ha propuesto el trasplante de médula ósea para reducir el avance de este padecimiento, aunque esto no permite la remielinización hasta el grado necesario de incrementar la velocidad de conducción nerviosa, si puede producir una aparente estabilización de los procesos cognoscitivos en degeneración (Dhuna et al, 1992, Shapiro et al, 1992 y Jeffery, 1993).

## CAPÍTULO IV

# NEUROPSICOLOGÍA

### I. ANTECEDENTES.

El estudio de la actividad psíquica del hombre y la búsqueda del sustrato material de la misma se remonta a un pasado muy lejano. Los primeros indicios para encontrar el asiento material de los fenómenos psíquicos existen desde los inicios de la filosofía. En la Grecia clásica pensadores como Alcmeon de Crotona (s.VI a.c.), Demócrito e Hipócrates (s. V a.c.), consideraban que el cerebro era el receptáculo del pensamiento o el asiento del alma; mientras que Aristóteles (384-322) tomaba como base de los procesos psíquicos al corazón.

La concepción moderna del cerebro como base material de los procesos psíquicos comenzó en el siglo XIX con los anatomistas Franz Joseph Gall y su discípulo Johan Caspar. Estos autores plantearon que todas las facultades mentales tenían una localización precisa (Martínez, 1991).

Las primeras referencias sobre la desintegración de las funciones superiores cerebrales comenzaron con Paul Broca (1861) y Wernicke (1874), quienes describieron las estructuras anatómicas cerebrales relacionadas a las alteraciones del lenguaje.

A finales del siglo XIX, el eje central del localizacionismo se fundamentaba en el asocianismo, por lo que se describían los casos de las perturbaciones de los procesos psíquicos como ocasionadas por lesiones de la corteza cerebral.

Sin embargo, no todos los investigadores han estado de acuerdo con la idea localizacionista de las funciones psicológicas. Por ejemplo, Lashley (1929) fue un investigador holista o totalista que rebatió cualquier hipótesis que postulara una localización precisa como asiento de las funciones neuronales de la memoria y del aprendizaje (cit. en Ardila, 1975)

En Rusia, Vygotsky (1896-1934) postuló que las funciones corticales funcionan como

un todo, integrando una interrelación compleja y dinámica de zonas aisladas, organizadas diferencial y jerárquicamente. Además, señaló que los procesos cognoscitivos experimentan grandes cambios a través del desarrollo individual (cit. en García y Colín, 1992). Para dicho autor, el objetivo básico de cualquier estudio psicológico en el área clínico-neurológica era la descripción de la lesión cerebral y su correlato psicológico.

En sus inicios, la actitud hacia el estudio de los procesos psicológicos y fisiológicos fue básicamente de índole paralelista, en donde la tarea consistía básicamente en investigar y describir las manifestaciones orgánicas que acompañan a los procesos subjetivos de la conciencia y al ejercicio de las facultades mentales (Paillard, 1973; cit. en Sánchez, 1992). Al estudiar los índices fisiológicos como sustrato de los procesos psicológicos se da principio a una nueva etapa de la psicología, apareciendo así la psicofísica, la psicobiología y la psicofisiología (Thompson, 1977).

Simultáneamente, se llevaron cabo estudios relacionados con las propiedades del cerebro en el campo de la anatomía, la fisiología y la química, surgiendo así, disciplinas más especializadas en el campo o área de las neurociencias. Entre éstas se pueden mencionar a la neurología, la neurocirugía, la psiquiatría, la neurología conductual, la neuroquímica y la biología del sistema nervioso.

Hécaen y Albert 1978 (cit. en Sánchez, 1992), por su parte, señalan que la neuropsicología surge como consecuencia de la intersección de las neurociencias y las ciencias del comportamiento, tales como la psicofisiología, la psicología del desarrollo, la psicolingüística, la lingüística y la psicometría.

Por último, se puede concluir que el nacimiento de la neuropsicología se puede establecer de una forma particular en la escuela de la psicología rusa con Alexander Romanóvich Luria, ya que fue él quien trató de describir los diferentes factores responsables del comportamiento anormal, los cuales habían sido descritos anteriormente de una forma vaga. Igualmente con Luria se termina la contienda entre localizacionismo y gestaltismo.

En general, la historia de la neuropsicología coincide con la evolución de los conocimientos acerca de los efectos de la lesión cerebral en relación con el rendimiento

cognoscitivo del adulto. En este sentido, la corriente francesa con Hécaen, la norteamericana con Geschwind y la soviética con Luria, han brindado valiosísimos aportes. En el caso de la neuropsicología infantil, los avances han sido mínimos, lo que se debe en gran parte a las dificultades metodológicas que implica el estudio de un sistema en desarrollo.

## 2. CORRIENTES NEUROPSICOLÓGICAS.

García y Colín en 1992 realizaron un estudio detallado acerca del desarrollo de la neuropsicológica clínica. En este estudio mencionan como se ha ido desarrollando esta ciencia en los diferentes aspectos metodológicos tanto teóricos como prácticos, los cuales varían de acuerdo a las distintas corrientes neuropsicológicas tales como la norteamericana, la francesa, la soviética y recientemente la hispanoamericana.

Los representantes de la corriente norteamericana como Goodglass, Benton, Heilma-Halsted y Reitan, Davison y Lezak, plantean la idea de que el estudio neuropsicológico debe incluir un diagnóstico y una valoración de los diversos aspectos del comportamiento y del pensamiento, originando con ello la comprensión de las relaciones existentes entre el cerebro y la conducta.

Dentro de la corriente francesa, autores tales como Barbizet, Ajuriaguerra, Alajouanine, Hécaen y Tussot, se han enfocado al estudio de los factores que intervienen en el lenguaje normal y patológico en especial, las afasias. Los representantes más sobresalientes de ésta corriente han sido Hécaen y Albert. Estos autores utilizaron los términos de centro y campo en el análisis de la lesión cerebral, debido a que cuando se presenta una lesión cerebral, en la evaluación se deberá de tener en cuenta el efecto focal, el efecto de campo y el efecto de masa.

Dentro de la escuela Rusa el autor más destacado es sin duda Luria, para quien la evaluación de la disfunción cerebral debe estar guiada por el principio de la localización de las lesiones cerebrales y el análisis de las actividades psicológicas asociadas a la función cerebral. El método de Luria se basa en un enfoque cualitativo más que cuantitativo o psicométrico.

En Latinoamérica existen grupos de profesionales que se dedican a la investigación, docencia y rehabilitación neuropsicológica. Por ejemplo en Uruguay, Mendilaharsu ha

realizado desde los años sesenta trabajos relacionados con las praxias constructivas y el deterioro cognoscitivo.

En Argentina a principios de los sesenta, los trabajos de Sagre en el campo de la foniatría y las afasias han aportado conocimientos a la neurolingüística y a la rehabilitación neuropsicológica. A mediados de los sesenta surgieron trabajos como los de Julio Bernaldo de Quiroz y de Azcoaga sobre el desarrollo de las funciones cerebrales y la neuropsicología del aprendizaje, los cuales han sido utilizados por psicólogos clínicos, psicopedagogos y psicólogos que trabajan en educación especial.

En Colombia Ardila y su grupo han realizado investigaciones sobre la reclasificación de las afasias, su rehabilitación y la psicología del lenguaje. Ardila ha trabajado en colaboración con Feggy Ostrosky y Enriqueta Canseco de México en la sistematización de una exploración neuropsicológica.

En Cuba la conjunción de neurólogos, neurocirujanos y psiquiatras del hospital psiquiátrico de la Habana en colaboración con los psicólogos se han organizado para determinar y resolver los problemas que se presentan en la clínica neuropsicológica desde una perspectiva básicamente médica. Actualmente en Cuba existe un grupo con formación en la Unión Soviética que realizan investigaciones en neuropsicología de la esquizofrenia coordinados por Cairo y Cols.

En España, en 1972 se creó la sociedad catalana de neuropsicología, logrando un desarrollo especial en el estudio del área del lenguaje con los investigadores L.I. Barraquer Bordas y J. Peña Casanova.

En México investigadores de las diversas áreas de las neurociencias también han contribuido con principios que han servido de base a la neuropsicología entre los que se encuentran los Drs. Carrasco Zonini y Paz Berruecos Villalobos en la Neurolingüística, la Dra Feggy Ostrosky en el área de la neuropsicología. Así mismo, la neuropsicología se imparte en algunas universidades como asignatura en los planes de estudio de psicología y medicina a nivel licenciatura.

### 3. DEFINICIÓN

En la actualidad existen dos campos de estudio de la neuropsicología: uno que se dedica a la neuropsicología del adulto y el otro encargado de la neuropsicología infantil.

Hécan y Albert (1978) definen a la neuropsicología de la población adulta como “el estudio de las relaciones existentes entre la función cerebral y la conducta humana. Esta disciplina se basa en el análisis sistemático de las alteraciones conductuales asociadas a trastornos de la actividad cerebral provocados por enfermedad, daño o modificaciones experimentales” (cit. en Ardila y Ostrosky, 1991). Tal definición ha sido retomada por otros autores.

### 4. CARACTERÍSTICAS.

Dentro de la neuropsicología se estudian básicamente dos dimensiones, la dimensión de ciencia básica y la dimensión de ciencia aplicada. La *dimensión básica* intenta entender lo más plenamente posible la relación entre las funciones psicológicas superiores y las estructuras neurales, mientras que la *dimensión aplicada* compromete a la neuropsicología con tareas diagnósticas y de intervención en alteraciones de las funciones mentales superiores por lesión cerebral. En otras palabras, la neuropsicología tiene una finalidad clínica y una finalidad investigadora.

Tomando en cuenta lo anterior, Botez en 1987 (cit. en Martínez, 1991), señala tres grandes ramas de la neuropsicología: la clínica, la experimental y la neurología conductual. Estas tres áreas estudian la relación existente entre cerebro-conducta, aunque con diferente método.

A) La neuropsicología clínica se encarga de realizar el diagnóstico diferencial entre síndromes psiquiátricos y neurológicos; el diagnóstico etiológico de una disfunción cerebral; la definición de las funciones alteradas e indemnes, las lesiones cerebrales de origen diverso; el seguimiento de las funciones cognoscitivas durante la evolución de la enfermedad; la evaluación de los efectos de las diversas modalidades del tratamiento; y de la evaluación de las funciones cognoscitivas para formular los métodos de rehabilitación más adecuados.

B) La neuropsicología experimental estudia la relación cerebro-conducta sin tomar en cuenta sus aplicaciones prácticas; la mayor parte de la investigación se realiza en animales. Las lesiones producidas o la extirpación de tejido se realiza en condiciones severas tanto con respecto a la cantidad de tejido como a su localización; asimismo, también se registra con exactitud la conducta de los sujetos en tareas bien delimitadas.

C) La neurología conductual se centra en el significado de los problemas, está más cercana a los métodos de la neurología clásica y enfatiza definiciones conceptuales más que respuestas conductuales. En lugar de medir la conducta cuantitativamente en un continuo, utiliza situaciones de prueba diseñadas para detectar las desviaciones anormales del funcionamiento normal en un patrón establecido (Villa y Heres, 1989; cit. en Martínez, 1991).

Por su parte, Luria en 1985 (cit. en García y Colín, 1992) menciona que es muy importante el estudio detallado de las alteraciones psíquicas en personas que sufren de daño cerebral y establecer cuáles de éstos procesos psíquicos han sufrido alteración y cuáles han quedado preservadas. Dicho análisis posibilita identificar los factores psíquicos que están vinculados con la lesión cerebral y aquellos que no lo están, lo que permitirá descubrir el síndrome, es decir, el conjunto de modificaciones que operan al producirse alteraciones en una función cualquiera.

Este examen es de gran importancia para la neurología y la neurocirugía, ya que la evaluación neuropsicológica puede enriquecer el examen de los pacientes que sufren de lesión cerebral y ofrecer un diagnóstico de las lesiones focales más rápido y preciso, también puede proporcionar el conocimiento de la fisiopatología de las alteraciones conductuales observadas que a su vez fundamentará la terapéutica racional y fisiopatología, así como la realización de programas de investigación (García y Colín, 1992).

Básicamente la tarea de la neuropsicología consiste en cuantificar las perturbaciones observadas de las funciones psíquicas superiores así como el análisis de los mecanismos de dichas perturbaciones. Esta disciplina no sólo se ocupa en ayudar en el proceso del diagnóstico, de la rehabilitación y de la orientación de pacientes con lesiones locales del cerebro, sino que también interviene en la valoración del diagnóstico diferencial entre



síntomas psiquiátricos y neurológicos, en la diferenciación y evolución de diferentes trastornos neurológicos, en el daño ocasionado por el abuso de alcohol y la drogadicción y en la valoración del proceso de desarrollo e involución.

#### **4.1. Sistema Funcional.**

Influido por las ideas de Vigotsky y Pavlov, Luria establece el concepto de sistema funcional, el cual tiene que ver con el concepto de la localización de las funciones en las áreas corticales.

De acuerdo a Luria, las funciones psíquicas superiores pueden existir gracias a la interacción de estructuras cerebrales altamente diferenciadas, cada una con funcionalidad propia y colaborando en el funcionamiento del sistema. Este sistema es autorregulador, además de que juzga los resultados de cada acción en conexión con el plan básico (Ardila y Ostrosky, 1991).

Por otra parte, se dice que los eslabones de los sistemas funcionales son móviles, por lo cual pueden existir sistemas funcionales alternativos cuando un sistema es dañado en algún componente con sólo intercambiar el componente dañado por otro intacto. Esta movilidad sistémica de los eslabones conduce a la explicación de la mayor gravedad de los efectos de las lesiones infantiles cerebrales sobre la conducta comparadas con las lesiones de los adultos, dado que en éstos, el cerebro se ha dotado ya de más sistemas funcionales alternativos (Plaisted et al., 1983; cit. en Manga y Ramos, 1992).

En los niños, cuando se están formando los correspondientes sistemas funcionales del cerebro en desarrollo, las lesiones han de tener necesariamente una interpretación muy diferente a la que corresponde al cerebro adulto respecto al déficit funcional producido y a su posible recuperación.

De acuerdo a Luria en toda función cortical superior participan tres funciones básicas que regulan el nivel de atención del cerebro y mantienen un tono cortical apropiado en donde se recibe, se analiza y se integra la información sensorial proveniente tanto del medio interno como del medio externo.

Estos tres bloques o unidades funcionales son:

- a) La unidad para regular el tono o estado de alerta: involucra al sistema reticular activador. Localizado en el tallo cerebral (bulbo raquídeo, puente, mesencéfalo) y el tálamo
- b) La unidad para obtener, procesar y almacenar la información. Se encuentra regulada por las cortezas frontal, temporal y occipital.
- c) La unidad encargada de la programación, regulación y verificación de la actividad mental. Involucra a los lóbulos frontales.

En el ser humano, los lóbulos frontales además de que abarcan gran proporción de la corteza cerebral, durante la ontogenia son las últimas estructuras en madurar, aproximadamente entre los 4 y 7 años de edad (Berg, 1987). Su maduración se alcanza completamente durante el periodo de los 7 a los 12 años de edad (Ardila y Ostrosky, 1991). Anatómicamente se encuentra compuesta por las zonas anteriores situadas por delante de la cisura de Rolando: área premotora, motora y prefrontal.

Los sistemas y componentes neurológicos han sido descritos en base a una variedad de capacidades motoras y sensoriales durante el desarrollo prenatal y postnatal. Sin embargo, esta clase de comportamiento se extiende mucho más allá de las funciones reflejas y sensoriales, ya que incluyen procesos cognoscitivos mucho más elevados como la atención, el análisis y síntesis de información, organización y planeación y los estados afectivos (Berg, 1987).

En base a las diferentes funciones de la corteza cerebral humana, Luria distingue tres zonas importantes: la primaria, la secundaria y la terciaria. Asimismo, señala que existe un desarrollo ontogénico distinto en estas tres zonas. Por ejemplo, las zonas corticales primarias aparecen ya maduras al momento del nacimiento, mientras que la maduración de las zonas secundarias y terciarias corresponde a intervalos de meses y años respectivamente. En etapas tempranas del desarrollo ontogénico predominan los procesos sensoriales relativamente

directos y los asociativos. En etapas más tardías, es mucho más pronunciada la integración más compleja relacionada con el habla y los procesos cognoscitivos de orden más elevado.

De esta forma se puede observar que las lesiones que están asociadas con los procesos sensoriales básicos y que ocurren durante la infancia temprana pueden tener efectos negativos en los procesos cognoscitivos más elevados debido a una perturbación en la fundación de tales procesos.

Sin embargo, existe gran cantidad de información de los sistemas funcionales basada en adultos, pero estos datos no son apropiados para relacionarlos con la población pediátrica. (Hynd, 1983; Orzut y Obrzut, 1982 cit. en Manga y Ramos, 1992). Estos autores también señalan que la noción de los sistemas funcionales de la teoría de Luria está abriendo nuevos horizontes a la neuropsicología infantil, y más concretamente al enfoque multidisciplinario de la evaluación y el tratamiento de las diversas discapacidades infantiles.

De igual forma, la estructura clínico teórica sugerida por las unidades funcionales cortical y subcortical proporcionan un esquema útil para conceptualizar la organización neuropsicológica pediátrica. Sin embargo, las funciones específicas subordinadas por las divisiones, en particular, las zonas terciarias en el niño en desarrollo no están bien definidas (Hynd, 1983).

#### **4.2. Funciones Neuropsicologicas.**

Luria es el autor que ha propuesto el sistema teórico más complejo y coherente para estudiar los mecanismos cerebrales y las formas más altas de actividad psíquica, mismas que han servido como punto de partida a otros investigadores. A continuación se abordarán algunas de éstas funciones así como sus trastornos más frecuentes.

Una de las primeras áreas del funcionamiento cerebral a evaluar dentro del campo de la neuropsicología es sin duda, el nivel de conciencia.

**Conciencia:** si la persona es capaz de presentarse por sí mismo en una consulta ambulatoria se podrá decir que el paciente posee cierto nivel de conciencia. Sin embargo, de acuerdo a Strub y Black (1985) existen cuatro categorías para clasificar el nivel de conciencia

de una persona: el estado de coma, el estado de semi-coma o estupor, el letargo y el estado de alerta ( cit. en Berg, et. al., 1990). A continuación se describen éstos:

**Coma.** La persona permanece inconsciente y no es susceptible de despertarse; no existe repuesta ante cualquier tipo de estimulación externa, aún dolorosa.

**Estupor.** La persona responde aunque momentáneamente ante una estimulación dolorosa o persistente como por ejemplo, agitándolo enérgicamente.

**Letargo.** La persona responde a la estimulación, pero sólo brevemente para sumirse luego en el sueño o la inconsciencia.

**Alerta.** La persona puede responder a cualquier tipo de estimulación verbal, auditiva, visual o táctil; de esta forma puede contestar e interactuar con otras personas.

Existen varias razones por las que una persona hospitalizada se comporta de determinada manera después de haber recibido algún tipo de estímulo o fármaco. Por ejemplo, el letargo puede ser consecuencia de la aplicación de un medicamento que se administra para contrarrestar el dolor.

#### **4.3. Atención.**

Una de las principales funciones neuropsicológicas a evaluar en una persona es la atención, la cual consiste en la capacidad de atender a un estímulo específico sin distraerse. Atender implica enfocar los procesos perceptuales propios sobre un estímulo particular, de tal manera que se pueda procesar activamente la información (Berg, Franzen y Wedding, 1990).

De acuerdo a Vigotski en sus orígenes la atención voluntaria no es biológica, sino que es un acto social, producto de la relación del niño con los adultos y no meramente de la madurez biológica del organismo.

Para los objetivos de esta investigación se puede decir que existen tres formas de describir esta función. La primera es la atención voluntaria, la cual, es activa y consciente y está relacionada fundamentalmente con la aparición de un estímulo nuevo, fuerte y biológicamente significativo; la segunda forma es una atención involuntaria, esta es pasiva en

cuanto la persona no se esfuerza ni orienta su actividad hacia un objeto o situación, ni tampoco está vinculada con sus necesidades, intereses o motivos. La atención voluntaria se desarrolla a partir de la niñez y es especialmente con la adquisición del lenguaje y las exigencias escolares.

Una tercera forma, es la denominada atención postvoluntaria, ésta ocurre después de haberse presentado la atención voluntaria.. Este tipo de atención se asemeja a la atención involuntaria, pero se diferencia de ella en que surge a partir de los intereses y motivos desarrollados en el sujeto durante la actividad.

Partiendo de esto, la presentación de cualquier estímulo visual, acústico, táctil o nociocectivo produce una respuesta eléctrica en las regiones correspondientes de la corteza cerebral, por lo que en el estudio de la atención se deben tomar en cuenta las estructuras anatómicas ubicadas en el tallo cerebral, así como sus múltiples conexiones ascendentes y descendentes con los lóbulos frontales y otras estructuras tales como el hipotálamo, el tálamo, el núcleo caudado, etc.

Por otra parte, conviene destacar que una alteración de la atención puede ser también el resultado de un trastorno metabólico difuso, de un problema de tiroides o alguna disfunción hepática, entre otras.

#### **4.4. Lenguaje.**

Con respecto al lenguaje hay mucho que decir, sin embargo, para los fines que se persiguen en el presente trabajo, únicamente se va a tomar en cuenta las definiciones de lenguaje que dan Rondal y Ardila por sus descripciones que dan acerca de dicha función.

Para Rondal (1988; citado en Tallis y Soprano, 1992) el lenguaje es aquella función compleja que permite expresar y percibir estados afectivos, conceptos e ideas por medio de signos acústicos o gráficos. Ardila (1983) por su parte, señala que "el lenguaje se expresa a través de múltiples y variadas formas, tales como los gestos, la mímica, la señalización, el ritmo musical y el lenguaje que se da a través del complejo sistema de sonidos articulatorios del lenguaje humano".

Si bien, en este trabajo es indispensable describir las alteraciones verbales de la

comunicación, es necesario destacar que tales aspectos verbales están íntimamente relacionados y sustentados en la comunicación paraverbal (Rondal, 1988; citado en Tallis y Soprano, 1992). Anteriormente los lenguajes corporal y paraverbal eran ignorados, y recientemente están recibiendo una mayor atención, por lo que es necesario destacar cinco aspectos importantes:

- Los acompañantes vocales, entonación, acentuación sonora, variaciones del ritmo, pausas, es decir, todo lo que habitualmente constituye la prosodia.
- Las expresiones faciales.
- La mirada.
- La postura y los gestos.
- La ocupación del espacio durante el episodio de comunicación proximal.

#### **4.4.1. Desarrollo del Lenguaje.**

Las características del lenguaje en los diferentes niveles de edad se deben a las diferentes etapas del desarrollo, al proceso de maduración del sistema nervioso, tanto central como periférico a fin de correlacionar sus cambios con el desarrollo motor general y del aparato fonador, con el desarrollo cognoscitivo desde la discriminación perceptual y el lenguaje hablado hasta su función en los procesos de simbolización y pensamiento.

Desde el punto de vista del lenguaje hablado hay dos etapas: la preverbal y la verbal.

Rondal y Bredart en 1988 (cit. en Tallis y Soprano, 1992) resumen de manera esquemática los aspectos principales del desarrollo del lenguaje en sus diferentes componentes (fonológico, semántico, morfosintáctico, y pragmático) hasta la edad de los cuatro años. Sin embargo, mencionan que su desarrollo continuará progresando en cuanto a la fonología, la articulación y la coarticulación, hasta que se llegue a lograr un lenguaje bien estructurado.

##### **De 0 a 1 años.**

- Existe un reconocimiento del adulto como interlocutor exclusivo.

- Existe un establecimiento de un circuito de comunicación rudimentaria entre el niño y el adulto.
- El niño pasa de una modalidad de requerimiento a una modalidad de intercambio.
- Existe un ejercicio fonético.

#### **De 1 a 2 años.**

- Las primeras palabras producidas siguen a distancia a las primeras palabras comprendidas.
- Se da un aumento tanto cualitativo como cuantitativo de los rasgos semánticos y del léxico.
- Se da la primera fase del desarrollo fonológico.
- Comienzan las primeras expresiones semánticas

#### **De 2 a 3 años.**

- Comienzan los enunciados de varias palabras.
- Se da el desarrollo del sintagma nominal y del sintagma verbal.
- Existe un avance en la estigmatización formal de los diferentes tipos de frases.

#### **De 3 a 4 años.**

Existe un avance en el desarrollo fonológico, se da el dominio de sonidos más complejos.

Apariencia y tiempo.

Existe la cuantificación y la cualificación.

Se dan los artículos y los pronombres., así como los adverbios y las proposiciones.

#### **4.4.2. Bases Neurofisiológicas del Lenguaje.**

El lenguaje como fenómeno exclusivo del hombre requiere de la participación de ciertas estructuras morfológicas y neuromusculares. Cada zona y sus conexiones subcorticales aporta su propia contribución al conjunto de la función verbal.

En el cerebro humano existe desde muy temprano una lateralización estructural y

funcional. Por ejemplo, la asimetría hemisférica se evidencia en niños desde el momento del nacimiento. Por lo que se puede decir entonces que ya desde el nacimiento cada hemisferio posee un programa primordial de especialización de carácter genético.

Desde el punto de vista fisiológico, el control expresivo del lenguaje se puede ubicar en el área de Broca y el control comprensivo en el área de Wernicke. El área de Broca es de suma importancia en la producción del lenguaje, ya que participa en la organización secuencial de los movimientos efectuados durante la emisión de esta función.

La función lingüística por otra parte, se encuentra asociada a la visión, al oído, y a la expresión escrita, por lo que se necesita la participación de una amplia zona del cerebro para su control.

De este manera, cuando se examina el lenguaje de un paciente es conveniente considerar la existencia de cuatro modalidades tales como escuchar, leer, hablar y escribir. Estas modalidades se integran entre sí y con otras experiencias conscientes, de tal manera que se forma lo que se denomina "formulación simbólica" o proceso central del lenguaje.

#### **4.5. Memoria.**

Para que se lleve a cabo el proceso de memorización es indispensable que se produzca antes un aprendizaje, el cual consiste en un cambio conductual que resulta de la experiencia.

De esta manera, la memoria implica una función biológica que permite el registro, la retención y el almacenamiento de información, así como la capacidad de evocar la información previamente almacenada, especialmente aquella que tiene importancia para la subsistencia y el desarrollo de la actividad social de una persona.(Ardila y Ostrosky, 1991; Peña Casanova y Barraquer, 1983).

La memoria implica un proceso integrado de cuando menos tres grandes pasos: la consolidación inmediata de los eventos que se están sucediendo a través de los procesos sensoriales, el almacenamiento más o menos permanente de los sucesos nuevos y las experiencias y recuerdos del material almacenado en forma permanente.



De una manera general se puede decir que la memoria se clasifica de acuerdo a su aparición temporal en cuatro estadios: la memoria sensorial o icónica, la memoria inmediata, memoria a corto plazo, y la memoria a largo plazo.

Por otra parte, de acuerdo a Carpenter (1984), existen por lo menos tres tipos de memoria aparentemente asociadas con diferentes regiones del cerebro. La primera es la memoria sensorial la cual está relacionada con la capacidad de las células sensoriales de orden superior. La segunda se encuentra relacionada a la habilidad del sistema motor para aprender actividades a través del reforzamiento y el tercer tipo se refiere al aspecto cognoscitivo.

En la actualidad algunos investigadores señalan que no se sabe con precisión la localización exacta de la memoria, así como los cambios fisiológicos que se correlacionan con el aprendizaje, al mismo tiempo que no existe un método adecuado para determinar con precisión en dónde se localizan los recuerdos.

Sin embargo, los científicos están prácticamente de acuerdo en que la memoria ha de proceder de una transformación cerebral de los impulsos eléctricos (sinapsis), recibidos a través de las vías nerviosas en ciertos almacenamientos de sustancias químicas utilizables en un plazo más o menos largo. (Grinberg, 1979). La integridad de la función mnésica requiere de la cooperación integral de la corteza cerebral, en especial, del sistema límbico; aunque, esto no excluye que exista la especialización de ciertas áreas que tengan que ver con la memoria de determinado sistema sensorial.

Con respecto a estudios de la memoria en niños existe muy poca información, sólo se puede decir que el ser humano desde que está pequeño muestra indicios de memoria cuando a través de los reflejos condicionados muestra conductas de alegría al ver que la madre le prepara el biberón para darle el alimento o cuando se llevan a cabo los preparativos para su aseo.

Boyd (1988; cit. en Álvarez, 1994) menciona que la memoria es producto de la capacidad que va desarrollando el niño al utilizar las estrategias que le ayudan a codificar y recuperar la información. Así, por ejemplo, en los niños de 6 años o menores, el uso de dichas estrategias es poco frecuente y en los niños de 7 a 10 años se empiezan a adquirir estrategias

más consistentes y refinadas.

La memoria va aumentando hacia la pubertad y su máximo desarrollo se alcanza entre los 14 y los 18 años, para posteriormente irse afectando con el envejecimiento.(Grinberg, 1979).

#### **4.6. Praxias.**

Las praxias son la capacidad para realizar ciertos movimientos con un fin determinado como los gestos o los actos psicomotores y sirven como medio de comunicación a través de la acción.

La alteración de las praxias conlleva a un trastorno apráxico el cual consiste en una dificultad en la ejecución intencional gestual como consecuencia de una lesión focal cerebral (Ardila y Ostrosky, 1991); que provoca una disociación entre la idea del movimiento y la ejecución motora. Es conveniente señalar que las lesiones o alteraciones cerebrales que producen problemas de este tipo en el lenguaje o cierto tipo de afasia constituyen también un trastorno apráxico. Los principales tipos de apraxias son las siguientes:

- Apraxia constructiva.
- Apraxia ideomotora.
- Apraxia del vestir.
- Apraxia bucolinguofacial.
- Apraxia ideatoria

En cuanto a la patología, se debe distinguir entre las apraxias del adulto y las apraxias infantiles o dispraxias de evolución. En el recién nacido la dispraxia puede ser de desarrollo secundario a traumatismo o por alteraciones que afectan el sistema nervioso. Las observaciones en la niñez sobre este tipo de trastorno son poco frecuentes. Algunos autores se han dedicado al tema de manera aislada. Por ejemplo, Ajuriaguerra (1982) menciona que las dispraxias infantiles se caracterizan por profundas perturbaciones de la organización del esquema corporal y de la representación espacio-temporal (Tallis y Soprano, 1992).

Los niños dispráxicos se caracterizan por tener: dificultades para llevar a cabo ciertas

tareas tales como atarse las cintas de los zapatos o abotonarse la camisa y si lo hacen, lo realizan con cierta torpeza y lentitud; problemas en la realización de secuencias rítmicas como el golpear alternativamente las rodillas; alteraciones en las actividades gráficas; problemas en las operaciones espaciales y lógico-matemáticas y el lenguaje se encuentra perturbado aunque solo ligeramente o en menor grado.

Ajuriaguera y Stambach (1973; cit. en García y Colín, 1992) señalan que existen varios tipos de apraxias infantiles, como por ejemplo la apraxia que afecta las ejecuciones motoras, frecuentemente asociada a trastornos neurológicos motores; la apraxia constructiva, la cual está muy a menudo relacionada con las cuestiones de lateralidad y con la agnosia digital; formas de disquinesia espacial en donde existe una desorganización del movimiento y del esquema corporal y las apraxias especializadas, como la apraxia facial, la ocular, la postural, la del objeto y la verbal.

#### **4.7. Gnosias.**

Las gnosias consisten en un reconocimiento de materias, objetos, sonidos, imágenes, colores y el reconocimiento del propio cuerpo o el de los demás.

Las gnosias pueden clasificarse en estereognosias o gnosias táctiles (discriminación de dos puntos), gnosias auditivas, gnosias visuales y somatognosias (reconocimiento del cuerpo).

Un trastorno de este tipo trae como consecuencia una agnosia, la cual consiste en una incapacidad para reconocer los objetos. Tal fracaso no revela ningún déficit sensorial, ni deteriorización global de las funciones superiores, o algún trastorno de la conciencia o de la atención (Barraquer B. y Peña C.; cit. en García y Colín, 1992).

Las agnosias son alteraciones que pueden observarse en personas con lesiones corticales de asociación retrorrolándica (Krassoievitch, 1988).

Acercas de la terminología usada, es conveniente señalar que los términos se tomaron del campo de la neuropsicología del adulto. En el caso de los niños, al referirse al desarrollo de los trastornos de la percepción es conveniente hablar de disgnosias para ser coherentes con el resto de la nomenclatura usada en la infancia (Tallis y Soprano, 1992).

#### **4.8. Funciones Intelectuales.**

De acuerdo a Luria “el pensamiento es una forma compleja de la actividad psíquica que surge en los casos en que una determinada tarea exige un análisis previo y una síntesis de la situación y el hallar determinadas operaciones auxiliares mediante las cuales se pueda resolver dicha tarea” (Luria, 1969/1986).

Este mismo autor, menciona que el proceso del lenguaje se va formando a través del prolongado desarrollo infantil. En sus inicios tiene un carácter desplegado y visuactivo, apoyándose en una serie de medios materiales. En un segundo nivel, se observa que en la medida en que se va desarrollando el lenguaje interno se va adquiriendo el carácter de la actividad mental que caracteriza el proceso intelectual del adulto.

Uno de los pioneros en el estudio del desarrollo de las cuestiones intelectuales en la niñez es Jean Piaget, quien menciona que existen tres aspectos del desarrollo de la inteligencia: el contenido, la función y la estructura (Morales, 1991).

El contenido se refiere a la expresión observable de la conducta; la función tiene que ver con los principios de actividad intelectual los cuales están relacionados generalmente con la edad de la persona y con su desarrollo y la estructura se refiere básicamente al conocimiento, el cual varía con la edad y con la experiencia.

Piaget considera que existen dos grandes etapas del desarrollo intelectual: el desarrollo intelectual sensoriomotriz que va desde el nacimiento hasta los dos años y el desarrollo intelectual conceptual que se va formando desde los dos años hasta la madurez.

Dentro de las fases del desarrollo, Piaget distingue cuatro etapas: la sensorio-motriz que va de 0 a 24 meses, la preoperatorio de 3 a 6 años, la de operaciones concretas de 7 a 11 años y la de operaciones formales después de los 12 años. En base a lo antes señalado por Piaget, y retomando la definición de pensamiento de Luria, se puede decir que en niños menores de tres años es difícil encontrar un pensamiento concreto y más aún, en aquellos que han sufrido algún tipo de trastorno antes de esta edad.

## CAPÍTULO V

### NEUROPSICOLOGÍA INFANTIL

#### 1. DEFINICIÓN Y DELIMITACIÓN.

Distintos autores están de acuerdo en que la neuropsicología infantil debe de definirse con referencia a la neuropsicología del adulto y en particular a la neuropsicología clínica (Barkley, 1983; Orzut y Hynd, 1986; Jomskaiia, 1983a; Hartlage, 1986; Benton, 1985; cit. en Manga y Ramos, 1993).

La neuropsicología infantil se distingue de la neuropsicología del adulto tanto por los tipos de trastorno como por las metas y métodos de los servicios clínicos que utiliza. Los temas de investigación y clínicos utilizados en la primera son similares a los encontrados en la segunda, pero son diferentes en cuanto a énfasis y conceptualización.

Barkley (1983; cit. en Manga y Ramos, 1993) define a la neuropsicología infantil como la aplicación del conocimiento psicológico y neuropsicológico a la evaluación y tratamiento de los niños y adolescentes con trastornos neurológicos.

Hynd y Willis (1988) proponen el término de neuropsicología pediátrica como una forma más descriptiva y relevante de definir esta especialidad, ya que el neuropsicólogo pediatra sería el profesionalista idóneo para proporcionar los servicios clínicos de consulta e investigación a los niños y los adolescentes con síndromes médicos que alteran el funcionamiento normal del sistema nervioso.

Benton (1985) y Aylward (1988) consideran que el campo de la neuropsicología infantil debe incluir el estudio de los cambios evolutivos del sistema nervioso y sus correlatos comportamentales, los cuales han de entenderse en interacción compleja con las alteraciones neurológicas ocasionadas por algún daño cerebral (cit. en Manga y Ramos, 1993 y Álvarez, 1994).

De acuerdo a Taylor, Fletcher y Santz (1984; cit. en Álvarez, 1994), la neuropsicología infantil tiene como objetivo descubrir como contribuye el sistema nervioso central a la conducta, cuáles son las habilidades que reflejan más directamente el estado del cerebro y cómo se relacionan las variables conductuales con éste. Asimismo, estos autores indican que la neuropsicología infantil debería de enfocarse hacia la comprensión de las relaciones entre las conductas y no a realizar solamente inferencias sobre el sistema nervioso central, para lo cual es necesario tener un amplio conocimiento del desarrollo y la organización de las habilidades de los niños normales.

Azcoaga y otros investigadores cuando intentaron definir el campo de la neuropsicología infantil descubrieron que ya desde el siglo pasado se habían venido desarrollando distintas líneas de investigación en este campo. Una de éstas, se ha venido ocupando de las dificultades en el aprendizaje, mientras que otras han enfocado su atención en los aspectos de maduración y psicomotricidad.

La neuropsicología infantil refleja una de las direcciones actuales de la neuropsicología soviética surgida en los años setenta a iniciativa de Luria. Esta disciplina intenta complementar los aspectos cualitativos con los cuantitativos en la evaluación neuropsicológica de los niños.

Se puede decir que dicha ciencia comenzó con el estudio comparativo de los síndromes de desarrollo y del cerebro inmaduro de acuerdo al principio crono-genético de localización de las funciones en la corteza cerebral humana propuesto por Vygotsky ( 1934 ). Este principio dice que el desarrollo sigue una dirección de abajo hacia arriba, mientras que la disolución sigue una dirección inversa. Así, en los casos de defectos por lesiones locales en los niños los mecanismos compensatorios en el desarrollo son los centros inferiores y en la disolución del cerebro maduro en el adulto son los centros superiores. De esto se desprende que la destrucción de una zona cerebral puede originar en las funciones psicológicas superiores alteraciones diferentes en los niños que en los adultos.

De esta manera, en el niño la influencia secundaria de la lesión va hacia arriba, es decir, detiene el desarrollo de las áreas superiores y de las funciones que deberían de realizarse. En

cambio en el adulto la influencia secundaria de la lesión se dirige hacia abajo a áreas responsables de las funciones más elementales ya establecidas.

De una manera general, la neuropsicología infantil en comparación con la del adulto tiene sus puntos distintivos. Desde un punto de vista funcional, el sistema nervioso central del niño es diferente al del adulto dado que éste sistema se encuentra en constante desarrollo, mientras que los cambios en el adulto son más lentos y van en dirección opuesta a la evolución. La gran cantidad de datos obtenidos en adultos con lesión cerebral han aportado poco a la comprensión básica del funcionamiento neuropsicológico del niño en desarrollo.

Además, en los niños el daño cerebral se presenta en forma más generalizado que en los adultos, ya que en éstos últimos usualmente se encuentra en forma localizada. En el adulto, el daño usualmente resulta de accidentes cerebrales vasculares, lesiones traumáticas de la cabeza y tumores intracerebrales; a diferencia de los niños que sufren con más frecuencia daño cerebral por lesiones internas, anoxias, traumas de nacimiento e infecciones postnatales. Datos que indican que los perfiles neuropsicológicos de los niños y de los adultos deben de ser diferentes.

En resumen, se puede decir que la neuropsicología infantil se distingue de la neuropsicología clínica por tener un acercamiento neuropsicológico-comportamental y por enfatizar más la rehabilitación, pues la neuropsicología clínica se enfoca más al diagnóstico diferencial entre síndromes psiquiátricos y neurológicos que a la rehabilitación.

## **2. EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL.**

A la fecha, en el caso de la neuropsicología infantil los avances en la evaluación han sido mínimos y el alcance de los instrumentos es limitado, particularmente aquellas pruebas utilizadas en niños menores de cinco años y aún más limitado, si éstas se emplean en niños que sufren de algún tipo de daño cerebral.

Witelson señala que los datos disponibles en la población infantil son limitados tanto en calidad como en cantidad y que la medición precisa de la alteración es difícil en este tipo de población. Por ejemplo, en la medición de procesos como la percepción, la memoria y sobre

todo el lenguaje en niños pequeños, se requiere de la aplicación de pruebas especiales que incluyan la información pertinente acerca del desarrollo normal y de la maduración del sistema nervioso, por lo que se hace necesaria la integración de la información recopilada por las disciplinas médica, psicológica y lingüística (1977; cit. en Ostrosky y Ardilla, 1991).

Hasta hace unos veinte años, la evaluación neuropsicológica tenía como única finalidad, junto con las técnicas de exploración neuropsicológica, sólo el intentar determinar la existencia o no de una lesión cerebral y en caso afirmativo, si su carácter era difusa, focal, estática o evolutiva. En la actualidad la finalidad principal es la de determinar como procesa el individuo la información y que relación existe entre sus modos de procesamiento y sus estructuras y funciones cerebrales, por un lado, y sus conductas manifiestas por el otro.

Antes de hablar de una exploración neuropsicológica como tal se hace necesario establecer la diferencia existente entre la evaluación neuropsicológica y la evaluación psicométrica.

En sus inicios, las pruebas psicométricas fueron creadas con el fin de realizar una exploración global del funcionamiento cerebral y como un intento para medir la inteligencia, así como para buscar un perfil que permitiera distinguir entre un síndrome orgánico y la normalidad. Bases que sirvieron como punto de partida de la neuropsicología.

A lo largo de la historia, la psicometría y la neuropsicología clínica han desarrollado enfoques independientes para la evaluación de los problemas clínicos. Sin embargo, en la actualidad, algunos instrumentos de evaluación elaborados por la psicometría son utilizados por el neuropsicólogo y viceversa, instrumentos de evaluación diseñados por el neuropsicólogo se utilizan en la psicometría.

Las pruebas infantiles de evaluación de la inteligencia y de otras habilidades surgieron a principios de este siglo y se desarrollaron antes de que apareciera la neuropsicología clínica. Para Bigler (1988; cit. en Álvarez, 1994), las pruebas de inteligencia infantil son medidas de la integridad cerebral, ya que por un lado, son sensibles al desarrollo y por otro, la actividad cognoscitiva está relacionada con el funcionamiento cerebral. Es por ello, que estos métodos



tradicionales de evaluación no deben ser excluidos por completo de los métodos de evaluación neuropsicológica.

Autores como Luria, Bigler y Spreen (cit. en Álvarez, 1994; Bowers, et al, 1995) señalan que algunas de las pruebas psicométricas pueden ser idóneas para la investigación neuropsicológica en niños pequeños y más en aquellos niños con trastornos en el desarrollo, dado que algunas de ellas son sensibles a los procesos neurológicos al presentar una relación directa entre las etapas del desarrollo psicológico y el crecimiento físico neuromadurativo.

Tallis y Soprano (1992) proponen la aplicación de algunas pruebas psicométricas ya estandarizadas tales como la Escala de Desarrollo de Gesell y la escala de desarrollo motor de Brunet Lézine, las tablas de niveles armónicos de desarrollo infantil CEMEDETE, los test Wechsler como el test de inteligencia para niños (WISC) y el test de inteligencia para preescolares (WIPPSI); la escala de inteligencia de Estanford Binet (Terman LM), la Nueva Escala Métrica de Inteligencia (NEMI); algunas pruebas de lenguaje como la batería para el estudio del lenguaje del niño de Spreen Benton, la Batería de Exploración Verbal para Trastornos de Aprendizaje (BEVTA), la Prueba de Lenguaje Oral de Margarita Nieto Herrera (MENH); y algunas otras pruebas de organización perceptual como el Test de Percepción Visual no Motriz (TPVNM), la Prueba Gráfica de Organización Perceptual, el Test de Desarrollo de la Percepción Visual de Frostig (DTVP), el Test de Memoria Auditiva y Visual de Dígitos (VADS), y el test gestáltico visomotor de Laureta Bender;

El uso de pruebas psicométricas en la neuropsicología se comenzó a realizar desde hace aproximadamente 5 años con el propósito de encontrar los instrumentos de evaluación más aptos para el diagnóstico neuropsicológico en niños y en especial de aquellos con déficit de desarrollo, trastornos de aprendizaje escolar y alteraciones psicomotrices y del lenguaje.

Sin embargo, muchas de las pruebas que actualmente se usan en la práctica clínica son versiones simplificadas de procedimientos que han sido diseñados para adultos como la batería neuropsicológica de Halsted-Reitan o la batería neuropsicológica de Luria-Nebraska, las cuales pudieran no estar evaluando procesos similares en los niños (Hynd, 1988).

Christensen (1979) señala que la neuropsicología difiere de los test psicométricos en cuanto a que ésta se centra en un análisis cualitativo en lugar de hacer una evaluación formal y cuantitativa de los signos, además de que no se basa en una clasificación de funciones preconcebidas como lo hace la psicometría, las cuales no siempre reflejan las formas que revisten los trastornos de los procesos mentales (García y Colín, 1992).

A pesar de las diferencias que existen entre ambas disciplinas, es conveniente señalar que actualmente los instrumentos neuropsicológicos han adoptado de la psicometría sus procedimientos para cuantificar la severidad del daño cerebral, conservando el análisis cualitativo propio de la neuropsicología. De esta manera, la neuropsicología ha empleado los principios psicométricos para la construcción de instrumentos válidos y confiables, así como para la realización de estudios normativos.

La estadística ha contribuido en gran medida en el diseño de algunas pruebas neuropsicológicas infantiles. Por ejemplo, ésta se ha empleado para realizar las escalas de acuerdo al nivel de dificultad de las tareas en función de la edad o para detectar diferencias en la ejecución de acuerdo al sexo o nivel sociocultural, también se ha empleado para tener puntos de referencia para juzgar la ejecución de un niño con respecto a otros de características similares (Álvarez, 1994). Sin embargo, es muy importante combinar el método neuropsicométrico con el método clínico, especialmente en el caso de los niños con trastornos neuropsicológicos del desarrollo, ya que ambas clases de datos, tanto los cuantitativos como los cualitativos, son imprescindibles en una evaluación en niños con trastornos de este tipo (Hynd, 1983; Tallis, 1992).

En el área de la neuropsicología de la demencia, las pruebas psicométricas tienen un valor muy limitado en comparación a las pruebas neuropsicológicas. Las pruebas psicométricas que regularmente se usan constan de reactivos que estudian formas muy complejas de actividad (Krassoievitch, 1988). En cambio, las pruebas neuropsicológicas emplean tareas más sencillas para la investigación del análisis y síntesis visual, auditivo, cinestésico y motor (Peña, 1987; cit. en Álvarez, 1994).

A lo largo de la historia se han desarrollado diferentes pruebas para la valoración de las funciones corticales tanto en su nivel más complejo como en sus componentes básicos. Así, existen baterías de pruebas estandarizadas y baterías de pruebas no estandarizadas.

Ardila y Ostrosky (1991), señalan que al realizar una evaluación neuropsicológica no sólo se busca obtener un diagnóstico del daño cerebral, sino también realizar un análisis cualitativo del síndrome observado, ayudar al diagnóstico topográfico de la lesión, identificar los factores más comunes del padecimiento con otras disfunciones, además de establecer un plan terapéutico y rehabilitatorio realizando los ajustes educativos ambientales y sociales necesarios para el individuo.

La exploración de las funciones corticales puede realizarse de acuerdo a los diversos métodos y orientaciones existentes. Para algunos autores como Peña existen dos tipos de aproximaciones. La primera se refiere a seguir una sistematización definida y estandarizada que se aplica a todos los pacientes en forma uniforme como las baterías de Halsted Reitan y Luria-Nebraska. La segunda adopta una postura más flexible en donde se selecciona un conjunto de pruebas que se adaptan a los problemas y necesidades específicos de cada caso. Para Obrzut (1981) la meta de la evaluación neuropsicológica es la de construir una batería que sea lo suficientemente sensible como para evaluar todas las áreas de la corteza cerebral humana, de tal forma que las pruebas que se seleccionen logren analizar las habilidades sensoriomotoras, cognoscitivas y lingüísticas (cit. en Manga y Ramos, 1992).

Álvarez (1994), Tramontana y Hooper señalan que algunas pruebas de investigación neuropsicológica del adulto pueden ser extendidas satisfactoriamente a ciertos rangos de edad en los niños (Ouvrier et al., 199). Sólo que en la evaluación neuropsicológica infantil, la batería debe ser sensible a la presencia de daño o disfunción cerebral, así como a los cambios en el crecimiento y desarrollo de los niños normales.

Hynd y Willis (1988) mencionan que la valoración neuropsicológica en niños debería incluir entre otros puntos los siguientes: debe existir una diferenciación de los desórdenes orgánicos contra los funcionales, un diagnóstico diferencial de los subtipos de desórdenes del neurodesarrollo, un diagnóstico diferencial a través de pruebas y áreas de déficit en niños con

desórdenes orgánicos, una participación en la investigación considerando el impacto del estatus neurológico alterado en el desarrollo cognoscitivo y de comportamiento. Dentro de esto, es conveniente para el neuropsicólogo proporcionar tratamiento psicoterapéutico tanto al niño como a la familia de éste.

Para Reitan una batería neuropsicológica debe de medir toda la serie de capacidades sustentadas por el cerebro, ser sensible tanto a las funciones globales como a los déficits particulares del cerebro y permitir una interpretación válida, lo cual se logra mediante el análisis cualitativo de los resultados de las pruebas.

Para Tallis y Soprano (1992) las funciones corticales deben ser analizadas en los niveles inferiores de complejidad usando datos históricos y observacionales como generadores de hipótesis, los cuales servirían para conocer cómo procesa la información el cerebro del niño y cuál sería la modalidad propia que usa al resolver una tarea.

Por su parte, Ostrosky (1987) señala que para la realización e interpretación de una evaluación neuropsicológica se requiere de un marco teórico, el cual proporcionará la posibilidad de construir instrumentos de evaluación que permitan llevar a cabo un diagnóstico del daño cerebral, proporcionen un análisis cualitativo del síndrome observado y aporten información adicional que apoye el diagnóstico diferencial.

En general, la valoración neuropsicológica debe partir de un estudio previo en donde se incluyan pruebas que evalúen las funciones más elementales de análisis y síntesis visual, auditiva, cinestésica y motora, así como los procesos de atención y las funciones corticales superiores. Además, se debe combinar el método psicométrico con el clínico, especialmente en el caso de aquellos niños con trastornos neuropsicológicos del desarrollo, ya que ambas clases de datos, los cuantitativos y los cualitativos son imprescindibles en una evaluación de niños con trastornos de este tipo (Luria, 1969/1986; Lezak, 1983; Spreen y Tupper, 1984; Peña, 1987; Golden, 1981; cit. en Álvarez, 1994).

Por último, las pruebas neuropsicológicas representan un excelente complemento de la exploración clínica, puesto que el reporte neuropsicológico se puede comparar muy fácilmente con el reporte neuropsiquiátrico, en la medida en que los resultados obtenidos de la conducta a

través de la observación clínica y los que se muestran en las pruebas neuropsicológicas son los mismos (Krassoievitch, 1988; Chang, Anderson, et al., 1993; Curtis, et. Al., 1993; Bowers, et al., 1995 ).

De acuerdo a lo expuesto anteriormente, en la medición de las funciones neuropsicológicas se toman en cuenta variables tales como la edad, el sexo, el nivel sociocultural, la historia familiar, la historia del desarrollo y el conocimiento de la historia médica del paciente. También se toman en cuenta datos acerca del desarrollo psicoafectivo del niño, las características de la familia y su modo de comunicación. Estos datos son necesarios debido a que se parte de la hipótesis de que las funciones cerebrales superiores requieren de un adecuado ambiente social para su desarrollo (Tallis y Soprano, 1992).

En la historia médica se incluye la información que el neurólogo obtuvo a través de la entrevista, los resultados del examen neurológico y los exámenes paraclínicos practicados como el electroencefalograma, los potenciales evocados, la tomografía axial computarizada, etc. Dicha información permite identificar las deficiencias que presenta el paciente, plantear hipótesis preliminares relacionadas con el pronóstico de recuperación y tomar las decisiones acerca de las áreas específicas que se deberían evaluar (Ardila y Ostrosky, 1991). También es importante tomar en cuenta la magnitud del impedimento del paciente y la naturaleza de ese impedimento, ya que de esto depende la administración y la extensión del tipo de pruebas administradas.

En la evaluación formal se administran pruebas estandarizadas, pero al mismo tiempo se va realizando una observación detallada de las respuestas generales del paciente. De tal forma que mediante la información cualitativa se pueda llegar a un diagnóstico final.

En la etapa final deben de integrarse todos los datos aportados por la evaluación neurológica, la historia del problema, las observaciones y las pruebas formales e informales. Las conclusiones deben partir del análisis comparativo de los resultados. El diagnóstico, la descripción y la medición de los trastornos conductuales y cognoscitivos constituyen la base para definir el tratamiento y si es necesario indicar éste, así como el tipo de programa

terapéutico que será benéfico y el grado de recuperación que puede esperarse (Ardila, Ostrosky, 1991).

La creación de baterías de pruebas neuropsicológicas es muy importante, pero debe de contemplar la rehabilitación y englobar al niño funcionando en su contexto social natural. Por último, cabe señalar que en la construcción de instrumentos de evaluación neuropsicológica se debe considerar lo siguiente:

1. Tomar en cuenta los cambios impuestos por el desarrollo.
2. Que sean adecuados a las diferentes edades.
3. Que estén vinculados a la teoría neuropsicológica
4. Tomar en cuenta estudiar tanto los trastornos emocionales como los cognoscitivos.
5. Tener validez ecológica contribuyendo a la elección, aplicación y seguimiento de los planes de tratamiento.

### **3. EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL EN MÉXICO.**

En México existen pocas pruebas debidamente estandarizadas para evaluar el funcionamiento intelectual de los niños pequeños y “ninguna cuyo marco teórico sea el de las funciones corticales superiores de la escuela de Luria y sus seguidores” (García, 1990; cit. en Álvarez, 1994).

Por ello, en la actualidad se utilizan las pocas pruebas neuropsicológicas para la valoración de las funciones corticales infantiles que existen. Algunas de ellas sólo son aplicables a niños mayores 3 o 4 años. Por ejemplo, la prueba de Reitan-Indiana que se aplica a niños de 5 a 8 años y la batería de Halstead-Reitan que es aplicable solo a niños de 9 a 15 años de edad.

También existe la batería de Diagnóstico Neuropsicológico Infantil siguiendo a Luria (Luria DNI) que se usa en niños entre 7 y 10 años. Esta batería explora las funciones motoras, la organización acústico-motora, la función táctil-cinestésica, la función visual, la capacidad del habla receptiva y expresiva, de la lecto-escritura, de la aritmética y de los procesos mnésicos.

El método de evaluación de la percepción visual de la Dra. Marianne Frostig es otro instrumento de evaluación que se administra a niños de preescolar entre las edades de 3 y 7 años. Éste también es de gran utilidad en aquellos niños de secundaria que presenten problemas graves en el aprendizaje. Este método evalúa cinco áreas de la percepción visual como son: la coordinación motora de los ojos, el discernimiento de figuras, la constancia de forma, la posición de el espacio y las relaciones espaciales.

El examen del estado minimal de la infancia (EMMI), que es una prueba proyectiva, se aplica desde los 4 años de edad. Evalúa funciones cognoscitivas incluyendo la orientación, la atención-concentración, la memoria, el lenguaje y las habilidades constructivas (Ouvier et al, 1993). Este tipo de examen se considerado como de rutina en cualquier evaluación neurológica pediátrica en niños que presenten una interrupción del desarrollo o discapacidad para aprender.

La escala de habilidades infantiles de Mc Carthy (EHIM) fue diseñada para niños estadounidenses de ambos sexos y entre las edades de 2 6/12 y 8 6/12 años. Dicho instrumento no es una prueba neuropsicológica en el sentido estricto, sin embargo, se acerca a uno de los objetivos de la evaluación neuropsicológica que es el de investigar las funciones corticales. Este instrumento contiene 18 subpruebas agrupadas en 6 escalas que son: la verbal, la de ejecución perceptual, la cuantitativa, la de memoria, la motora y la cognoscitiva general.

Recientemente en 1994, la profesora María Elsa Álvarez de la Facultad de Estudios Superiores de Zaragoza, trató de adaptar esta prueba a la población mexicana, realizando algunas modificaciones en cuanto a la forma de aplicación y el registro de las subpruebas. De acuerdo al modelo de Lefevre (1989) reagrupó las 18 subpruebas de la EHIM y agregó algunas tareas más con lo que logró conformar una batería más acorde a la clínica neuropsicológica.

En su trabajo, la Dra. Álvarez también menciona los instrumentos psicométricos y de desarrollo más comúnmente usados en la psicología clínica infantil, entre los que se encuentran: la escala de evaluación conductual del neonato de Brazelton, los inventarios de desarrollo de Gesell, la escala de desarrollo motor de Ozeretsky-Lincoln, la escala de desarrollo motor de la primera infancia de Brunet Lézine, la escala de desarrollo del preescolar

de Edgar A. Doll, el test gestáltico visomotor de L. Bender, la prueba de escrutinio del desarrollo de Denver, la prueba de Wechsler (WIPPSI), la prueba de Stanford-Binet, la escala de pruebas mentales de Merrill Palmer y la escala métrica de inteligencia de Zazzo.

Sin embargo, como lo señala la misma autora, algunos de estos instrumentos ya están caducos como el Bender y la prueba de WIPPSI de Wechsler, de la cual se menciona que sus ítems son de poco valor y que las subpruebas son muy largas, además de que el rango de edad especificado es restringido (Krichev, 1974; Kaufman y Kaufman, 1977). Por otro lado, existen otras pruebas psicométricas que por su complejidad requieren de mucho tiempo y entrenamiento para ser administradas e interpretadas (Ouvrier, et al., 1993).

Asimismo, la Dra. Álvarez menciona que estos instrumentos han sido diseñados para niños de otros países y que han sido creadas en distintos tiempos, lugares y con diferentes sistemas de puntuación y clasificación, por lo que no es muy adecuado utilizarlas en una población infantil mexicana sin un estudio previo.

También señala que en la actualidad existen dos corrientes que utilizan pruebas psicométricas para la valoración de las alteraciones corticales infantiles. En la primera se utilizan baterías estandarizadas para identificar la alteración cerebral, estas tareas no varían y se utilizan con todos los niños independientemente del problema o la historia previa. En la segunda, se realiza una combinación flexible de pruebas psicológicas educativas tradicionales, combinación que depende de la edad, la historia, el nivel de funcionamiento y el problema particular que presente el niño.

De todo esto se desprende que existen muy pocas pruebas neuropsicológicas en nuestro país para evaluar las funciones mentales de los niños, sin embargo, existen algunos autores como Tallis y Soprano (1992), Álvarez (1994) y González y Luna, 1994, entre otros, que proponen la aplicación de algunas pruebas psicométricas ya estandarizadas como medio para realizar una evaluación del daño cerebral realizando los cambios necesarios acorde al análisis cualitativo propio de la neuropsicología.

Sin embargo, los estudios que estos investigadores han realizado en su mayoría lo han hecho con una población infantil mayor de tres años y comparándolos con grupos de niños que



no tenían daño cerebral irreversible como los niños de el presente estudio. Por lo que se puede concluir que hasta la fecha no existe estudio neuropsicológico alguno que se haya hecho con este tipo de niños, en donde se utilice una prueba sensible al desarrollo como el test de desarrollo de A. Gesell en combinación con la historia clínica, como medio para explorar las funciones neuroconductuales en niños con síndrome demencial.

## CAPÍTULO VI

### DESARROLLO DE LA INVESTIGACIÓN

#### 1.- JUSTIFICACIÓN.

Como ya se mencionó anteriormente, en la actualidad existe poca investigación con respecto a la evaluación neuropsicológica infantil y mucho menos en aquellos niños que padecen un trastorno de tipo demencial como es el caso de este estudio. Sin embargo, el estudio neuropsicológico infantil cada vez va tomando mayor importancia puesto que permite descubrir como contribuye el sistema nervioso central a la conducta, ratificar o confirmar la sospecha de lesiones cerebrales, establecer la diferenciación de las lesiones focales o síndromes afines, y lo más importante, enfatizar la rehabilitación y apoyar el desarrollo del diagnóstico.

El interés por realizar el presente estudio surgió a raíz de tener contacto con niños que padecen enfermedades neurodegenerativas durante el desarrollo de mi servicio social en el Instituto Nacional de Pediatría (INP). Durante éste tiempo se buscó información acerca de instrumentos de evaluación que ayudaran en el proceso del diagnóstico para este tipo de pacientes, encontrando que en nuestro país hasta la fecha es inexistente. De igual forma se encontró que la evaluación psicológica de este tipo de trastornos se realiza aplicando pruebas psicométricas como el WISC o el WAIS entre otras, las cuales resultan inadecuadas para la edad y los problemas físicos que presentan los niños con un síndrome degenerativo. Dichas pruebas en su mayoría son difíciles de aplicar dadas las alteraciones conductuales que muestran este tipo de pacientes.

El método de investigación empleado en este estudio es una descripción de caso, que se caracteriza por las observaciones y/o entrevistas no controladas de una persona de manera individual. En algunos aspectos es *retrospectivo, descriptivo y observacional*. Es de tipo no experimental debido a que no se manipularon variables, sino que solamente se

observaron y describieron conductas en un contexto histórico en un momento determinado.

## **2.- OBJETIVO GENERAL.**

El objetivo primordial de este estudio fue mostrar un procedimiento de evaluación neuroconductual para niños con demencia causada por el Síndrome de Leucodistrofia Metacromática (LDM) a través del uso de indicadores neuropsicológicos y de desarrollo que sean útiles para el proceso de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con este tipo de trastorno.

## **HIPÓTESIS.**

La descripción de las características neuroconductuales de niños con Leucodistrofia Metacromática a través de la evaluación neuropsicológica y de desarrollo, permitirá verificar si éste procedimiento de evaluación puede ser útil en el proceso del diagnóstico y seguimiento de posibles medidas terapéuticas.

### **3.- MATERIAL Y MÉTODO.**

#### **Sujetos de estudio.**

Se evaluaron a 20 niños con diagnóstico médico de demencia, algunos en estudio y otros con diagnóstico ya establecido. De éstos, sólo se tomaron a cuatro de ellos con diagnóstico de leucodistrofia metacromática ya comprobada. Dos de sexo femenino y dos de sexo masculino. Lo anterior se realizó de esta manera dada la diversidad etiológica del síndrome demencial infantil, puesto que en una institución como el Instituto Nacional de Pediatría es muy difícil captar de una manera inmediata a pacientes con trastornos de este tipo.

Las edades de los niños oscilaron entre los nueve meses y los cinco años once meses, con un rango promedio de tres años cinco meses. Sólomente en un caso se encontró que existía consanguinidad por parte de los padres. Los familiares de los niños residían en la provincia y provenían de un nivel socioeconómico bajo. Tres de los niños eran miembros de una familia integrada y funcional y sólo uno con familia integrada y disfuncional. La mayoría de éstos niños ya había recibido atención en otra institución, por lo que al llegar al Instituto Nacional de Pediatría el padecimiento se encontraba muy avanzado.

#### **Escenario o lugar.**

El presente estudio se realizó en la clínica de Neuropsicología del Instituto Nacional de Pediatría (INP). La evaluación con los niños se realizó en una habitación de una superficie de 50 metros cuadrados en donde éstos se encontraban internados junto con otros pacientes. Ésta se llevó a cabo al momento en que alguno de los padres estaba con ellos. El tiempo promedio que se llevó con cada uno de los niños fue de 40 minutos a una hora. Siendo propicio por lo regular a las 12:00 hrs. del día para realizar esta actividad, ya que en otros horarios estaban siendo atendidos por los médicos.

### **Criterios de exclusión.**

Se eliminaron todos aquellos niños que estaban con diagnóstico en estudio, los que habían fallecido y los que presentaban otro tipo de trastorno.

Asimismo también se tomaron en cuenta los siguientes criterios de exclusión: que los pacientes no estuvieran alterados por medicamento (somnolencia, estupor, estado de coma), que no estuvieran hospitalizados en áreas críticas como terapia intensiva o urgencias y que no se realizara algún tipo de procedimiento externo que obstaculizara el manejo del paciente como sería la entubación o campana cefálica.

### **4.- INSTRUMENTOS.**

Para la realización de esta investigación se utilizaron 2 instrumentos los cuales sirvieron de apoyo para la confirmación del diagnóstico. A continuación se describen éstos:

1. Historia familiar y de desarrollo del padecimiento de los niños.
2. Prueba del esquema de desarrollo de A. Gesell.

#### **Historia familiar y de desarrollo del niño.**

Este punto comprende las entrevistas con los padres para solicitar la información acerca del desarrollo psicomotriz y psicoafectivo del niño, considerando que tanto los datos históricos, como los datos actuales son necesarios para la tarea diagnóstica. En este punto también se consideró la revisión de los expedientes para obtener la historia personal y médica del paciente, información que fue recolectada por el neuropediatra.

### **Prueba del esquema de desarrollo de A. Gesell.**

En la revisión bibliográfica se plantea que algunas de las pruebas psicométricas pueden ser idóneas para realizar investigación neuropsicológica en niños pequeños o en aquellos con trastornos del desarrollo. Esto es porque algunas de ellas presentan una relación directa entre las etapas del desarrollo psicológico y el crecimiento físico-neuromadurativo (Brouwers, et al., 1995). Por ello, en esta investigación se plantea el uso de la prueba del esquema de desarrollo de A. Gesell, debido a que éste es el instrumento de evaluación que mejor se adapta a las condiciones de los pacientes con Leucodistrofia Metacromática. Dicho instrumento se seleccionó por su facilidad de aplicación, ya que se puede efectuar a través de la observación sin la participación directa de los pacientes, pues los niños muestran una conducta totalmente autista y las funciones superiores tales como el lenguaje, las gnosias y las praxias se encuentran alteradas.

Para realizar el perfil neuropsicológico se tiene que hacer un análisis cualitativo de las cuatro áreas que evalúa la prueba del esquema de desarrollo de A. Gesell, en donde se tiene que hacer una relación con las funciones neuropsicológicas más relevantes mencionadas en el trabajo de Tallis y Soprano (1992) tales como nivel de conciencia, atención, praxias, gnosias, lenguaje y memoria. A cada área de desarrollo se le desglosó de la siguiente forma:

#### **A) Área Motriz.**

Desde un punto de vista neuropsicológico el área motriz tiene que ver con las praxias. De acuerdo a Tallis y Soprano "paralelamente a la investigación del lenguaje se deben evaluar las gnosias y las praxias lo que implica al mismo tiempo el examen de las funciones perceptuales tales como la visual, la táctil, y la auditiva, la organización espacio-temporal, lateralidad, esquema corporal y la psicomotricidad en general".

Debido a lo complejo que resulta investigar gnosias y praxias por separado se pueden analizar en conjunto estos dos procesos, dando como resultado un análisis gnosicopráxico. Por tal razón se consideran los cuatro tipos clínicos de agnosias: visuales, auditivas, táctiles y somáticas. Cabe mencionar que para el análisis de las gnosias se pueden utilizar pruebas ya estandarizadas como las de Benton, Bender o WIPSSI, entre otras. Sin embargo, como ya se señaló anteriormente, estas pruebas no se pueden administrar a este tipo de pacientes dada la severidad del daño cerebral que presentan.

### **B) Área adaptativa.**

Anteriormente se señaló que esta área se relaciona con la capacidad que tiene el niño de percibir los elementos significativos y de utilizar la experiencia presente y pasada para adaptarse a nuevas situaciones, por lo que se hace necesaria la coordinación visomotora. Así mismo, el área adaptativa tiene mucha relación con la expresión de la comunicación infantil. De esta manera, se toma en cuenta toda forma de comunicación observable como pueden ser gesticulaciones, expresiones motoras, balbuceos, formación de palabras a veces un tanto confusas, conductas de imitación, reconocimiento de una persona que se manifiesta a través de una sonrisa o alargar los brazos y conductas agresivas como golpes y el rechazo o evitación del adulto.

### **C) Área del lenguaje.**

La investigación del lenguaje puede hacerse a través de la observación del lenguaje espontáneo o dirigido ó a través de pruebas estandarizadas. La metodología del examen puede variar de acuerdo a la edad cronológica y de desarrollo del niño y con su nivel lingüístico. Cuando el niño es muy pequeño la madre o el padre son muy importantes para la interlocución (Tallis y Soprano, 1992). La observación del lenguaje infantil debe incluir no sólo lo que el niño dice, sino todo lo que forme parte de su intención comunicativa. Por esto, la evaluación del lenguaje puede analizarse desde dos perspectivas: el análisis de la comunicación y el análisis lingüístico. En el análisis de la

comunicación se pueden incluir las gesticulaciones, expresiones motoras, balbuceos, etc. En el análisis lingüístico se toman en cuenta la presencia o ausencia de las siguientes funciones: cualquier presencia de lenguaje, disartria, número de palabras, lectoescritura, trastornos articulatorios, perseveraciones, ecolalia, etc.

#### **D) Área de personal Social.**

Esta área tiene que ver con las reacciones personales ante los demás por lo que se encuentra muy relacionada con el lenguaje (análisis de la comunicación). Para fines de la evaluación en esta área se toman en cuenta las gesticulaciones expresivas, la sonrisa, los gritos, la risa y el llanto.

En base a lo antes señalado se puede observar que estas cuatro áreas se encuentran muy relacionadas entre sí, y por tanto, se pueden evaluar al mismo tiempo la memoria, la conducta motriz y la conducta adaptativa, así como la expresión de la comunicación verbal. Igualmente, la atención puede ser evaluada al momento de estudiar las otras funciones.

### **5.- DISEÑO Y PROCEDIMIENTO.**

Como primer paso, se procedió a la revisión de los expedientes de cada uno de los niños hospitalizados previo a la valoración de neurodesarrollo solicitada por el neuropediatra. De esta revisión se obtuvo: la historia personal y médica del paciente, fecha de nacimiento, edad, lugar de origen, residencia, antecedentes prenatales, perinatales y postnatales, antecedentes familiares y escolares, tipo de tratamientos, inicio y evolución del padecimiento, exámenes de laboratorio, estudios de neuroimagen, datos sobre la naturaleza de la lesión y el diagnóstico médico definitivo.

Para complementar y confirmar dicha información, se procedió a una entrevista con los padres acerca de la historia familiar y del desarrollo psicomotriz y psicoafectiva del niño. Posterior a ésta, se observaron las condiciones en las que se encontraron los



pacientes para ver si era posible o no la exploración física, ya que había ocasiones en las que los niños se encontraban entubados o con la campana cefálica.

Posteriormente se administró la prueba del esquema de desarrollo de A. Gesell con el fin de determinar el nivel de neurodesarrollo en el que se encontraban los niños. Dicha evaluación se realizó en uno de los cubículos del internado del Instituto Nacional de Pediatría y en presencia de los padres para que éstos ayudaran durante el procedimiento.

El promedio de tiempo requerido para la aplicación de la prueba fue de 40 minutos a una hora por cada niño. El tiempo total que se requirió para valorar a los veinte niños con diagnóstico de síndrome demencial fue de siete meses, debido a que era necesario esperar a que el neuropediatra realizara el diagnóstico médico para llevar a cabo la evaluación de neurodesarrollo, o porque la periodicidad con que llegaban niños con este tipo de trastorno era muy espaciada.

De los 20 niños evaluados, se seleccionó únicamente a cuatro de ellos, a aquellos que tenían un diagnóstico de Leucodistrofia Metacromática (LDM) ya comprobada. Lo anterior se realizó de esta manera dada la diversidad etiológica del síndrome demencial infantil, además de como ya se mencionó, anteriormente en una institución como el INP es muy difícil captar y canalizar de una manera inmediata a pacientes con este tipo de trastorno (demencia).

Para realizar el análisis cualitativo se trató de determinar de una manera amplia las conductas que se querían evaluar tales como lenguaje, gnosias, praxias, memoria, atención y nivel de conciencia, para posteriormente irse analizando cada una de ellas en sus distintos niveles de complejidad.

### **Tratamiento de los datos**

Para realizar el análisis cualitativo se procedió a relacionar las cuatro áreas que evalúa la prueba de A. Gesell (motriz, adaptativa, lenguaje y personal social) con las funciones neuropsicológicas más relevantes tales como nivel de conciencia, atención,

praxias, gnosias, lenguaje y memoria. A cada área de desarrollo del esquema A. Gesell se le desglosó de la siguiente forma:

**Motricidad o praxias.** Desde un punto de vista neuropsicológico, al investigar la función motora se demuestra la organización de los actos motores voluntarios o praxias en donde toda función motriz requiere de una organización cinestésica óptico espacial y dinámica.

**Gnosias.** Debido a lo complejo que resulta investigar gnosias y praxias por separado se analizaron en conjunto estos dos procesos, dando como resultado un análisis gnosicopráxico.

**Lenguaje.** La observación del lenguaje infantil debe incluir no sólo lo que el niño dice, sino todo lo que forme parte de su intención comunicativa, por esto, la evaluación del lenguaje se realizó desde dos perspectivas: desde el punto de vista del análisis de la comunicación y desde el punto de vista del análisis lingüístico.

**Personal Social.** Esta área se encuentra muy estrechamente relacionada con el lenguaje, en particular, con el análisis de la comunicación.

**Adaptativa:** El área adaptativa se refiere a la capacidad que tiene el niño de percibir los elementos significativos y de utilizar la experiencia presente y pasada para adaptarse a nuevas situaciones, por lo que se hace necesaria la utilización de la coordinación visomotora y del lenguaje (expresión de la comunicación infantil). Para ello se tomó en cuenta toda forma de comunicación observable como pueden ser gesticulaciones, expresiones, etc. Por tal razón, el área adaptativa se evaluó en conjunto con el análisis de la comunicación.

La memoria y la atención se evaluaron al momento de realizar el análisis de las cuatro áreas de desarrollo.

## 6.- RESULTADOS.

A continuación se describen los resultados encontrados en los sujetos estudiados: los cuatro niños con LDM.

### **Historia familiar y de desarrollo del padecimiento.**

De los cuatro niños de este trabajo tres eran miembros de una familia integrada y funcional y sólo uno con familia integrada y disfuncional. En tres casos se observó que no existían problemas intrafamiliares que surgieran como consecuencia del padecimiento de los niños, a excepción del caso tres, en donde existía más participación para el cuidado del niño de parte de la madre con una indiferencia y separación del padre.

Como antecedentes prenatales y perinatales se tiene que en dos casos se manifestaron amenazas de aborto sin complicaciones aparentes (1-3), el tercer caso, nació por cesárea con asfixia perinatal. En dos de ellos (2-4) no se manifestaron antecedentes pre ni perinatales de importancia.

El desarrollo psicomotor de los cuatro pacientes fue normal hasta el inicio del padecimiento. En dos de ellos (3 y 4) inicia a la edad de 6 meses, con un tiempo de evolución de 1 año cinco meses para el primero y 3 meses para el segundo. En el caso 1, el inicio del padecimiento se presentó a la edad de un año cinco meses, con un tiempo de evolución de 2 años 2 meses. En el segundo caso el padecimiento inicia a la edad de 9 meses con un tiempo de evolución de 5 años 2 meses. El inicio del padecimiento en promedio fue de nueve meses y medio y el tiempo de evolución fue de 2 años cinco meses (tabla 1).

### DATOS DEMOGRÁFICOS DE LOS CASOS

CASO	EDAD	SEXO	INICIA PADECIMIENTO	TIEMPO DE EVOLUCIÓN	ANTECEDENTES HERED O-FAMIL.	ANTECEDENTES PRENATALES	ANTECEDENTES PERINATALES	FAMILIA	NIVEL SOCIOECON.	RESIDENCIA
1	3 a 7m	Fem.	1 a 5 m	2 a 2 m	Si	Si	No	Integ. y funcional	Bajo	Provincia
2	5 a 11m	Mas.	9 m	5 a 2 m	Si	No	No	Integ. y funcional	Bajo	Provincia
3	1 a 11m	Mas.	6 m	1 a 5 m	Si	Si	Si	Integ. y disfunc.	Bajo	Provincia
4	9 m	Fem.	6 m	3 m	Si	No	No	Integ. y funcional	Bajo	D. F.
T=4	X=3 a 5 m	2 F, 2 M	X=9.5 m	X=2 a 3 m	4	2 y 2	3 y 1	3 y 1	4 bajo	3 y 1

Tabla 1: Muestra los datos generales de los cuatro niños evaluados

Asimismo, desde el inicio del padecimiento y a lo largo de éste, el estado neuroconductual y de desarrollo de los cuatro niños se vio alterado, mostrando conductas de irritabilidad y al mismo tiempo estados de somnolencia.

La limitación motora como la prensión, el control cefálico y las alteraciones de la marcha fueron los síntomas iniciales de la enfermedad. Dicha alteración motriz fue deteriorándose hasta llegar a un estado cuadripléjico e hipotónico. En el caso 2 por ejemplo, se llegó a una espasticidad de los cuatro miembros, en el caso 1 se manifestó la alteración motriz posterior a los trastornos del lenguaje y sólo en el caso 3 se evidenciaron crisis convulsivas.

Aparte del deterioro motriz, los hallazgos más sobresalientes que se encontraron conforme avanzaba la enfermedad fueron: deterioro del lenguaje que se va perdiendo poco a poco tanto en su manifestación como en su comprensión; compromiso visual que se manifiesta por la pérdida del control ocular; deterioro auditivo; y pérdida del control de esfínteres.

### Evaluación Neuropsicológica.

Con respecto al estado en el se encontraron estos cuatro niños al momento de la evaluación neuropsicológica se tiene que:

#### PRAXIAS.

SUJETO / FUNCIÓN	GESTUALES	CONSTRUCTIVAS	DEL VESTIR	ELECTIVAS
1	No	No	No	No
2	No	No	No	No
3	No	No	No	No
4	No	No	No	No
<b>TOTAL = 4</b>	<b>4 = No</b>	<b>4 = No</b>	<b>4 = No</b>	<b>4 = No</b>

Tabla 2. Muestra las capacidades motrices de los 4 niños estudiados.

#### GNOSIAS

SUJETO / FUNCIÓN	VISUALES	AUDITIVAS	TACTILES	SOMÁTICAS
1	No	No	No	No
2	No	Si	No	No
3	No	No	No	No
4	No	No	No	No
<b>TOTAL = 4</b>	<b>4 = No</b>	<b>1 = Si, 3 = No</b>	<b>4 = No</b>	<b>4 = No</b>

Tabla 3. Muestra la capacidad de reconocimiento de sonidos, imágenes y del propio cuerpo de los 4 niños estudiados.

### LENGUAJE

Suj/fun	Presenc lenguaj articul.	Disar tria	Num. Palab. En tot.	Lecto escritur	Tarta- mudeo	Perseve ración	Ecolali ametala lia	Parafas ias fonémi	Neolo gismos	Agram atismos
1	No	No	No	No	No	No	No	No	No	No
2	No	No	Si	No	No	Si	Si	No	No	Si
3	No	No	No	No	No	No	No	No	No	No
4	No	No	Si	No	No	No	No	No	No	No
Num.T. 4	4 = no	4= no	3 y 1	4= no	4= no	3 y 1	3y 1	4= no	4= No	3y1

Tabla 4: Muestra la capacidad lingüística de los 4 niños.

### ANÁLISIS DE LA COMUNICACIÓN

Suj/func	Gesticu- laciones	Expres. Motoras	Balbu- seos	Palabras confusas	Conduc. De imi- tación	Recono. De una persona	Alargar brazos	Señalar un objet.	Manipul Del obje.
1	No	No	Si	No	No	Si	No	No	No
2	Si	Si	Si	Si	No	Si	Si	Si	No
3	No	No	No	No	No	Si	No	No	No
4	No	No	No	No	No	Si	No	No	No
N/Tot 4	3 y 1	3 y 1	2 y 2	3 y 1	4	4	3 y 1	3 y 1	4

Tabla 5: Muestra la comunicación facial, motriz o gutural que tienen los niños con el medio externo.

### FUNCIONES NEUROPSICOLÓGICAS

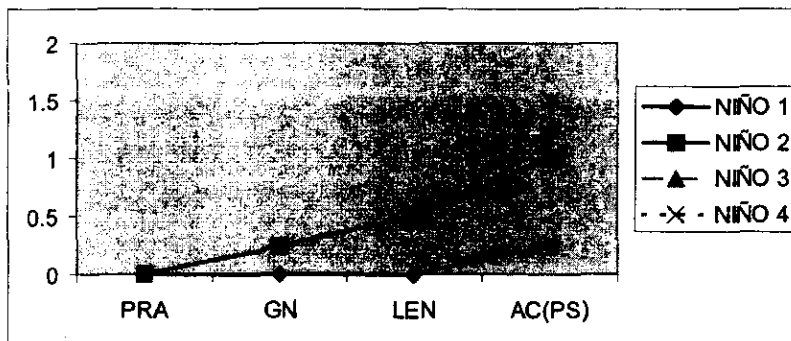


Tabla 6: PRA: praxias, GN: Gnosias, LEN: Lenguaje, AC (PS): Personal social.

Este cuadro muestra gráficamente el grado de deterioro de las funciones neuropsicológicas.

### EVALUACIÓN DE DESARROLLO

Sujeto / Área	Motriz	Adaptativa	Lenguaje	Personal social
1	No existe control cefálico, ni del tronco	Ligera respuesta facial, momentáneamente sigue un objeto.	Mirada vaga e indirecta y pequeños ruidos guturales.	Sigue parcialmente un objeto.
2	Momentáneamente se para sólo, puede agarrar algunos objetos, acostado puede girarse, necesita ser sostenido de ambas manos para dar algunos pasos	Puede agarrar dos objetos, uno en cada mano, ligera respuesta ante un sonido como el hablar o el toque de campana.	Menciona 3 o 4 palabras, mantiene algunos sonidos guturales, repetición constante de una frase	Puede sostener el biberón, puede comer galletas sólo, muerde y chupa los juguetes, busca juguetes fuera de su alcance, respuesta facial.
3	No existe control cefálico, del tronco, y no existe prensión.	Sólo mira un objeto cuando está en línea de visión.	Mantiene una faz inexpresiva, vaga e indirecta, y produce algunos sonidos guturales	No existe respuesta alguna ante los estímulos externos.
4	Ligero control cefálico y del tronco, mantiene las piernas extendidas, tendencia a rodar, no existe prensión.	Ligeramente sigue un objeto.	Produce murmullos, cloqueo y respuesta vocal social.	Ligera respuesta facial social, puede seguir a una persona en movimiento y sólo tiene una comida por la noche.

Tabla 7: En éste cuadro se tomaron en cuenta sólo las conductas que los niños presentaban de acuerdo a su nivel de desarrollo logrado.

### DATOS PSICOMETRICOS

Caso	Cociente Gral. De desarrollo	Cociente Gral. De retraso	Edad de desarrollo General.
1	3%	97%	1 mes
2	15%	85%	11 meses
3	5%	95%	1 mes
4	33%	67%	3 meses
Total: 4	14 %	86%	4 meses

Tabla 8: Muestra los porcentajes globales de las cuatro áreas de desarrollo de Gesell

Cociente general de desarrollo: nivel de desarrollo alcanzado.

Cociente general de retraso: nivel de retraso.

Edad de desarrollo general: edad de desarrollo global alcanzada.



## 7.- ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS.

Uno de los intereses del enfoque neuropsicológico consiste en el análisis de la relación de las vías que intervienen en el proceso de integración sensorial, lo que permite tener una mejor comprensión de la frecuencia y naturaleza de algunas de las alteraciones del sistema nervioso. Por otra parte, el encéfalo en desarrollo está influenciado por muchos agentes tanto internos como externos. Entre éstos se pueden mencionar la información genética o hereditaria, los factores de crecimiento nervioso, la nutrición y las lesiones, además de la influencia del medio ambiente que no deja de manifestarse hasta que el encéfalo termina su crecimiento aproximadamente entre los dos y los tres años de edad con la aparición del lenguaje.

Prueba de todo lo anterior lo podemos encontrar en los trastornos de tipo demencial, los cuales se caracterizan por la alteración de las funciones intelectuales y cognoscitivas que interfieren en el funcionamiento ambiental de un individuo despierto y alerta.

En la literatura se indica que la LDM es un trastorno de tipo demencial, el cual se caracteriza por ser un error innato del metabolismo que se hereda de forma autosómica y recesiva. Lo anterior se confirmó en los cuatro niños de esta investigación, ya que en los cuatro pacientes se encontró que existían antecedentes heredo familiares.

También se ha descrito como regla general que en la mayoría de los casos de LDM el deterioro motor precede al mental. Esto mismo se observó en los cuatro casos de este estudio, siendo la limitación motora como la prensión, el control cefálico y las alteraciones de la marcha los síntomas iniciales de la enfermedad. Dicha alteración motriz fue deteriorándose hasta llegar a un estado cuadripléjico e hipotónico. En el caso 2 se encontró espasticidad de los cuatro miembros y en el caso 1 se manifestó la alteración motriz posterior a los trastornos del lenguaje. Sólo en uno de ellos (3) se evidenciaron crisis convulsivas.

Todos los niños al momento de la evaluación se encontraron en un estado de vigilia, pero con poca respuesta ante la estimulación ambiental y con estados de somnolencia no asociados a efectos de medicamentos. Los cuatro pacientes mostraron trastornos de la atención, la cual se caracterizó por ser pasiva, dado que éstos no se esforzaron ni orientaron su actividad hacia un objeto o situación, no existiendo así una reacción de orientación. Sus respuestas sensoriales y motoras fueron muy limitadas.

En la evaluación de las praxias por ejemplo, se pudo observar que la capacidad de movimiento fue muy limitada en los cuatro niños. No existieron capacidades de construcción, gestuales y mucho menos del vestir, puesto que tres de ellos mostraron una cuadriparesia hipotónica, a excepción del caso 2, el cual se encontró con cuadriparesia espástica. Dadas estas condiciones, estos niños no mostraron habilidad para coordinar sus movimientos ni mucho menos para vestirse o para construir objetos.

Con respecto a las gnosias no existió respuesta alguna de parte de los cuatro niños ante un estímulo visual, táctil o auditivo y mucho menos hubo respuesta de las somatognosias que implica el reconocimiento del propio cuerpo, a excepción del caso 2 en donde se presentó una ligera respuesta a algunos sonidos como ante el toque de una campana o cuando su madre hablaba.

La capacidad lingüística se encontró muy deteriorada. No se detectó un lenguaje articulado, ni siquiera tartamudeo y mucho menos una lectoescritura. El caso 2 fue la excepción, sólo que en éste se encontraron ciertas características de tipo autista como ecolalia manifestada por la perseveración de una frase.

Con respecto al análisis de la comunicación se pudo observar que existieron un poco más de respuestas. Se manifestaron algunos berrinches, palabras confusas (caso 2), balbuceos, alargar los brazos cuando la madre se acercaba (caso 1 y 2), y en algunas ocasiones señalamiento de un objeto (caso 2). En ningún niño hubo conductas de imitación y en los cuatro se encontró que existía el reconocimiento de la madre, lo cual se manifestaba a través de expresiones faciales.

En el cuadro 6 se muestra gráficamente las funciones neuropsicológicas. Se observa que todas las funciones tales como las praxias, el lenguaje que incluye al análisis de la comunicación y el análisis lingüístico; la memoria y la atención, así como las gnosias, se encontraron severamente dañadas. El “análisis lingüístico”, fue aunque ligeramente la función menos dañada en comparación con las praxias y las gnosias. El nivel de conciencia de los cuatro niños se encontraba muy dañado, al igual que la atención.

En la evaluación de desarrollo se pudo observar que la niña de tres años siete meses no manifestaba un control cefálico ni troncal, mantenía una mirada vaga e indirecta y sólo producía ciertos sonidos guturales (tabla 7). Una niña de esta edad con un desarrollo normal, ya presenta un lenguaje más estructurado, utiliza oraciones más construidas, puede expresar sus pensamientos de una manera más o menos adecuada, comienza a pedir explicaciones de las cosas y por consiguiente se da la formación del juicio. También comienza una madurez psicomotriz en cuanto a la capacidad de construir puentes con cubos y para combinar trazos horizontales y verticales.

El niño de cinco años once meses por momentos se llegaba a parar sólo apoyándose del barandal de la cama o cuando su madre lo agarraba de las manos; podía agarrar algunos objetos y su respuesta ante algunos sonidos era muy retardada, no mencionaba más de cuatro palabras, con repetición constante de una frase. En un niño normal de esta edad ya se manifiesta un control motriz grueso y fino, tiene más destreza en todos sus movimientos, puede vestirse sólo y puede construir una puerta con cinco cubos. Ya posee mayor destreza en la articulación de las palabras y oraciones, puede contar hasta diez objetos, muestra una retención de hechos, historias o cuentos suficientemente largos y ya es capaz de discriminar y exigir atenciones de cierto nivel social por lo que también su nivel cognoscitivo se encuentra más desarrollado.

El niño de un año once meses al momento de la evaluación se encontró con indiferencia al medio externo, sin respuesta motora, visual o auditiva. No existía ni siquiera un control cefálico o del tronco. Presentaba una mirada vaga e indiferente al

igual que algunos sonidos guturales. A ésta edad, un niño con desarrollo normal ya camina y corre por sí sólo, la habilidad motriz fina se encuentra más desarrollada, puede construir una torre con seis cubos e imitar una cruz. También posee un control de esfínteres y ya puede articular palabras y frases.

La niña de nueve meses al momento de la evaluación de desarrollo se mostraba irritable y con poca colaboración. Ligeramente seguía un objeto visual; no manifestó un control cefálico ni del tronco, sólo producía algunos murmullos y una ligera sonrisa social. Una niña de esta edad con un desarrollo normal, ya tiene un control de los movimientos manuales, del tronco, de la sedestación, existe el gateo, la prensión es más fina, toma, manipula y escudriña objetos al igual que los ofrece a personas. En el lenguaje ya puede imitar algunos sonidos y pronunciar dos sílabas.

En la tabla 8 se muestra de una manera general los porcentajes de desarrollo de los cuatro niños de esta investigación. El primer niño tuvo un retraso de 97%; el segundo de 85%; el tercer caso de 95% y el cuarto de 67%.

De una manera global se puede decir que los cuatro niños que participaron en este estudio tuvieron una edad promedio de cuatro meses y un retraso de más del 80 % en todas las áreas del desarrollo: lenguaje, motricidad, personal social y adaptativa. Asimismo, es conveniente señalar que estos infantes presentaron sólo conductas de tipo reflejo, por lo que existe un deterioro en la capacidad motriz, coordinación gruesa y fina, habilidad para manipular objetos, así como para comprender y expresar información proveniente tanto del medio interno como del externo.

Por otro lado, se puede decir que en estos niños se encontraron dañadas las estructuras del sistema reticular activador. Tales estructuras resultan de suma importancia para el control y mantenimiento del estado de alerta, para la regulación de la conducta y el almacenamiento de la información debido a la conexión que mantienen con la corteza frontal.

Debido a ello, estos niños mostraron un trastorno de la atención, la cual se caracterizó por ser pasiva y por cuanto la persona no se esforzó ni dirigió su actividad hacia un objeto o situación, no existiendo así una reacción de orientación, por lo que sus respuestas sensoriales y motrices fueron muy limitadas. Lo anterior indica que al no manifestarse una respuesta de orientación que se asocie a un proceso de atención, la función mnésica no se presenta. Por ésta razón las funciones cognoscitivas no se pudieron valorar, además de que tales estructuras encargadas de dichas funciones se atrofiaron antes de que éstas se desarrollaran por completo.

Como consecuencia de esta alteración orgánica, todas las demás funciones tales como la motricidad, el lenguaje y la socialización se encontraron severamente dañadas. Sin embargo, se puede decir que es notable el deterioro severo de algunas de las funciones que ya se habían logrado a lo largo de su desarrollo, principalmente de aquellas en donde ya se había manifestado cierto lenguaje o cierta habilidad de la función motriz.

Este trastorno se relaciona con los datos de frontalización y desmielinización reportados en los estudios de neuroimagen y confirmados con la evaluación neuropsicológica y de desarrollo. Cabe mencionar que en la corteza cerebral las zonas sensoriales se mielinizan antes que las motoras, de aquí que las funciones sensoriales maduren antes que las motoras. Las lesiones que están asociadas con los procesos sensoriales básicos y que ocurren durante la infancia temprana pueden tener efectos drásticos en el desarrollo de los procesos psicomotrices y neuroconductuales, debido principalmente a la falta de transmisión sináptica que se produce como consecuencia de la desmielinización.

Por otro parte, la afección mental que sufre el niño puede parecer similar a la del adulto, sin embargo, la maduración de los procesos cognoscitivos dura muchos años. El lenguaje, por ejemplo, en sus distintas manifestaciones, necesita de la maduración del sistema nervioso central y periférico. Tal proceso en estos niños no se pudo llevar a cabo debido a que el trastorno por leucodistrofia metacromática se da como consecuencia de

una desmielinización que ocurre a nivel del sistema nervioso central y periférico, particularmente en la materia blanca subfrontal, involucrando así, a los lóbulos frontales los cuales son indispensables para llevar a cabo la organización, el control y la regulación de la conducta.

Cabe recordar que en los humanos la fase más intensa de mielinización se da poco después del nacimiento, aunque existen algunos investigadores como Rosenzweig y Leiman (1992), que piensan que la mielina puede añadirse a los axones durante toda la vida.

En investigaciones que se han realizado en adultos se dice que las lesiones que más claramente producen una desorganización conductual y cognoscitiva son aquellas en donde se ven afectados los lóbulos frontales, (Luria, 1973; cit. en Carrion, 1995). Por ejemplo, al existir un daño en ésta región se da una declinación de la conciencia, existe alteración de la atención dirigida, de la memoria reciente y por consecuencia del aprendizaje. En los niños de esta investigación se encontraron algunas de estas características tales como una declinación de la conciencia, alteración de la atención, una conducta apática, con poca tolerancia a la frustración, conductas de tipo autista como un comportamiento estereotipado, alteraciones severas del lenguaje, deficiencia intelectual y una conducta de aislamiento social.

Con lo anterior se confirma que las lesiones que están asociadas a los procesos sensoriales básicos y que ocurren durante la infancia temprana pueden tener efectos negativos en los procesos cognoscitivos más elevados debido a una perturbación en la función de tales procesos. Esto se debe a que las áreas primarias son áreas específicas de la corteza en las que se proyecta información de los distintos sistemas sensoriales tales como el visual, el auditivo y el somestésico. Por ello, es conveniente destacar la importancia que tiene la corteza cerebral para el desarrollo de las diferentes funciones corticales.

Con relación a esto, recordemos que las zonas corticales primarias aparecen maduras al momento del nacimiento, mientras que las zonas secundarias y terciarias las

cuales son indispensables para el desarrollo de los procesos más elevados tales como el habla y los procesos cognoscitivos terminan de madurar en meses o años. De esta manera, al haber una lesión en etapas tempranas de la vida en donde primordialmente predominan los procesos sensoriales, puede traer efectos drásticos para la fundación de los procesos cognoscitivos.

Las estructuras subcorticales tales como el cerebelo y los ganglios basales, coordinan los movimientos gruesos. El papel de la corteza es el de imponer el esquema de ordenamiento final, es decir, llevar a cabo el control de los movimientos finos. También la corteza es la responsable de la integración final de los impulsos sensoriales, ya que tiene un acceso más directo a las motoneuronas de la médula espinal que cualquiera de los mecanismos motores subcorticales (Hynd y Willis, 1988).

Con lo anterior, se puede confirmar que al existir un daño en la corteza cerebral, que surge como consecuencia de la desmielinización de las estructuras tanto corticales como subcorticales, todas las funciones neuropsicológicas que están a cargo del sistema nervioso se van a encontrar dañadas.

Como síntesis se puede decir que la función motora depende en gran medida de la intervención sensorial de las fibras de los músculos y después de la habilidad de procesamiento de la médula espinal y del cerebro. Esto es, la información que proporcionan los receptores sensoriales guía los movimientos, para lo cual miles de neuronas tienen que trabajar para lograr un acto tan simple como tomar un lápiz. La información de las aferencias táctiles y propioceptivas de la piel de las articulaciones y de las aferencias sensoriales de los husos musculares es enviada a la médula espinal. De ahí se transmite a través de las vías lemniscales al tálamo y finalmente a la corteza (Hynd y Willis, 1988).

En la actualidad, la meta principal de la evaluación neuropsicológica es la formulación e implementación de planes rehabilitatorios en niños con daño cerebral. Sin embargo, para los niños de esta investigación es muy difícil la implementación de estos programas rehabilitatorios, puesto que las personas que padecen algún trastorno

demencial terminan con una desintegración completa de las funciones motoras y sensoriales, lo que las lleva a una vida vegetativa y posteriormente a la muerte.

Puede decirse que en este trabajo se realizaron dos tipos de evaluación: una de tipo neuropsicológico y otro de desarrollo. Observándose así, que para valorar las conductas de este tipo de niños que padecen una enfermedad neurodegenerativa resulta conveniente utilizar los dos métodos de evaluación; aunque, convendría ahondar un poco más en la exploración con pruebas de desarrollo dada su flexibilidad al momento de la evaluación. Esto se debe a que algunas de ellas presentan una relación directa entre las etapas del desarrollo psicológico y el crecimiento físico-neuromadurativo (Brouwers, et al., 1995). Por ello, en esta investigación se planteó el uso de la prueba del esquema de desarrollo de A. Gesell, debido a que éste instrumento de evaluación fue el que mejor se adaptó a las condiciones de los pacientes con Leucodistrofia Metacromática; ya que como se vio, resulta inadecuado usar sólo pruebas neuropsicológicas por la severidad del daño cerebral que tienen estos niños.

Durante la misma, sólo se obtuvieron datos descriptivos a partir de la medición de las funciones neuropsicológicas y de desarrollo en donde se tomaron en cuenta variables como la edad, el sexo, el nivel sociocultural, la historia del desarrollo y familiar, la historia médica, y las características de la familia. Por lo anterior, es de suma importancia combinar el método psicométrico con el método clínico, especialmente en el caso de los niños con trastornos degenerativos, ya que tanto los datos cualitativos como los cuantitativos son imprescindibles en una evaluación de trastornos de este tipo.

Los neuropsicólogos se están involucrando cada vez más en esfuerzos clínicos y de investigación, ayudándose para ello de técnicas de neurodiagnóstico tales como los potenciales evocados y el flujo sanguíneo cerebral. Estos procedimientos pueden proporcionar un lazo más completo entre la valoración conductual y las medidas de integridad neurológica. Sin embargo, si bien es cierto que estas técnicas de neuroimagen permiten identificar lesiones cerebrales, no todas son detectables por éstas y algunas de



ellas tienen sus desventajas; además de que en la mayoría de los casos su costo es muy elevado.

Por último, lo anterior refleja lo reciente de la neuropsicología infantil en relación a la del adulto, por lo que podría decirse que la presente forma de exploración neuropsicológica puede ser útil en la ayuda del diagnóstico y en lo sucesivo en futuras investigaciones se logre crear programas de apoyo psicológico para los padres de los niños que sufren algún tipo de trastorno demencial.

## 8. CONCLUSIONES.

El interés por realizar una investigación de este tipo surgió a raíz de que durante mi estancia de servicio social en el Instituto Nacional de Pediatría, en muchas ocasiones llegué a observar que se realizaban evaluaciones “neuropsicológicas” no aptas a niños que padecían un trastorno de tipo demencial. Por ejemplo, se llegaban a usar pruebas tales como el WIPPSI, el WISC, el LURIA o incluso el BENDER, pruebas que a mi parecer eran inadecuadas dada la incapacidad que tenían estos niños para responder al medio. Lo mismo ocurría al momento de realizar el informe para el expediente, sólo se describían características muy generales del paciente y lo que a grandes rasgos una prueba psicométrica o psicológica podría decir de las características conductuales de éste tipo de pacientes.

Otro punto de interés que me motivó a realizar este estudio fue que los padres de los niños no recibían la información u orientación adecuada, tanto de los médicos como del mismo psicólogo. Pues en diferentes ocasiones los familiares tendían a reaccionar con coraje hacia el médico, hacia el hospital o hacia sí mismos e incluso llegaron a dejar el tratamiento. Todo esto tal vez se deba a que estas personas no recibían la atención psicológica adecuada.

A lo largo de éste estudio pude comprobar que existe muy poca literatura a nivel mundial que hable de la cuestión neuropsicológica en niños que padecen un síndrome como el de la leucodistrofia metacromática. En nuestro país el estudio de este síndrome resulta relativamente nuevo, dadas las múltiples dificultades que implica realizar un estudio detallado con este tipo de pacientes.

De acuerdo con la literatura revisada y los resultados obtenidos en esta investigación se puede considerar que para realizar una evaluación neuropsicológica, resulta muy importante tomar en cuenta la magnitud del impedimento físico y psicológico de la persona, así como la naturaleza de ese impedimento, ya que de esto va

a depender la extensión y el tipo de pruebas administradas. De lo contrario se podrían aplicar pruebas no aptas al tipo de trastorno, las cuales no valorarían objetivamente los aspectos neuropsicológicos como se pudo observar en diferentes ocasiones en el Instituto Nacional de Pediatría. Llevando esto a una pérdida de tiempo que se podría emplear en su rehabilitación.

Considero que el objetivo planteado en esta investigación se pudo lograr. Resulta muy difícil encontrar un instrumento de evaluación neuropsicológico o psicométrico que pueda ser útil para examinar a niños que padecen un trastorno de éste tipo, dadas las condiciones tan dramáticas en las que se encuentran. Conviene no sólo basarse en la administración de este tipo de pruebas, sino que se deben tomar en cuenta otros factores, como la observación y la historia clínica y de desarrollo del niño, las entrevistas con los padres que en muchas ocasiones resulta de más utilidad que las mismas pruebas, puesto que éstas no están diseñadas para usarse con niños que padecen un trastorno tan severo.

## 9.-ALCANCES Y LIMITACIONES.

En este estudio se eligió la escala de desarrollo de A. Gesell debido a la relación directa que tiene entre el desarrollo psicológico y la maduración nerviosa, además de ser sensible a los procesos neurológicos y a la relación directa que mantiene entre las etapas del desarrollo psicológico y el crecimiento físico neuromadurativo. Lo anterior concuerda con la literatura, ya que en la psicología clínica infantil se utilizan diversos instrumentos de evaluación, como algunos instrumentos psicométricos que resultan adecuados a niños muy pequeños. En cambio, al realizar una exploración neuropsicológica se analizan funciones más estructuradas tales como el pensamiento, la capacidad lingüística, las praxias y las gnosis lo que dificulta que se haga un análisis más detallado de las conductas que presentan niños que padecen un trastorno demencial.

Este no fue un estudio de exploración neuropsicológica en el sentido más completo propuesto por Luria o Tallis y Soprano, sin embargo, se acerca a uno de los objetivos de ésta área, que es el de investigar las funciones psicológicas más elementales que a su vez son el sustento de las funciones más complejas. Esto es evidente pues al realizar el análisis cualitativo de la prueba de desarrollo de A. Gesell y de los instrumentos complementarios como la integración de la historia clínica y médica, se obtuvieron algunos datos característicos que concordaron con la literatura existente en las investigaciones del campo de la leucodistrofia metacromática (Infante y López 1986; Cooker, 1991; Berg 1987, entre otros).

Una de las limitaciones de este estudio fue el tamaño de la muestra. Se evaluaron a veinte niños con posible diagnóstico de síndrome demencial y únicamente se tomo como muestra a cuatro de ellos con diagnóstico de leucodistrofia metacromática confirmados por el neuropediatra. Un aspecto que no se tomó en cuenta en esta investigación fue el explorar más detalladamente el aspecto emocional de los padres y familiares de los niños desde el comienzo de la enfermedad. Otro punto que no se tomó en cuenta fue que no se buscaron con detalle las pruebas psicológicas o psicométricas para evaluar cada tipo de

función. Sin embargo, la descripción de los datos encontrados son un buen punto de partida para otra investigación que comprenda una muestra más grande y más representativa que permita generalizar los datos a niños que padecen este tipo de trastorno o con características similares.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Álvarez, P. M. (1994). Estandarización y Análisis Neuropsicológico de la Escala de Habilidades Infantiles de Mc Carthy en Niños del Área Metropolitana de la Ciudad de México. Tesis de Maestría, Facultad de Estudios Superiores Zaragoza, UNAM.
2. Alvert, S. M., Marder, K., Dooneief, G., Bell, K., Sano, M., Todak, G., y Stern, Y. (1995). Neuropsychologic Impairment in Early HIV Infection. *Archives of Neurology*, 52: 525-530.
3. Ardilla, A. (1983). Psicobiología del Lenguaje. Ed. Trillas, México, D. F., Cap. 5-6, pp. 106-137.
4. Ardilla, A. y Ostrosky, S. F. (1991). Diagnóstico del Daño Cerebral. Ed. Trillas, México, D.F., pp 13-35.
5. Asociación Psiquiátrica Americana: Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales, 3ª Ed. (1988). Ed. Masón, S.A., Barcelona, pp. 127-129.
6. Baumann, N. M., Masson, M., Carreau, V., Lefevre, M., Herschkowitz, N., y Turpin, J.C. (1991). Adult Forms Metachromatic Leukodistrophy: Clinical and Biochemical Approach. *Dev. Neurosci.*, 13: 211-215.
7. Benesch, C.G., McDaniel, K.D., Cox, Ch., y Hamill, R.W. (1993). End-Stage Alzheimer's Disease. Glasgow Coma Scale and the Neurologic Examination. *Arch. Neurol.*, 50: 1309-1315.
8. Berg, O. B. (1987). Manual de Neurología Pediátrica. Ed. El Manual Moderno, México, D.F.

9. Berg, R. Franzen, M. y Wedding, D. (1990). Exploración del Deterioro Orgánico Cerebral: Manual para la Práctica de la Salud Mental. Ed. Desclee de Brouwer, Cap.5, pp. 87-101.
10. Bonner, S. J. (1991). Manual Práctico de Neurología. Ed. Mosby-year Book Wolfe Publishing, España. 2da Ed.
11. Brailowsky, S. (1995). Las Sustancias de los Sueños. Ed. Fondo de Cultura Económica, México, D.F.
12. Brouwers, P., DeCarli, Ch., Civitelo, L., Moss, H., Wolters y P., Pizzo, P. (1995). Correlation Between Computed Tomographic Brain Scan Abnormalities and Neuropsychological Function in Children With Symptomatic Human Immunodeficiency Virus Disease. Archives of Neurology, 52: 39-44.
13. Burd, L., Fisher, W., y Kerbeshian, J. (1989). Pervasive Desintegrative Disorder: Are Rett Syndrome and Heller Dementia Infants Subtypes?. Developmental Medicine and Child Neurology. 31: 609-616.
14. Camarena, H. C. y Mascaró, G. S. (1995). Relación de los Problemas de Articulación con la Lectura Oral y la Escritura en el Dictado. Tesis de Licenciatura, Facultad de Psicología, UNAM.
15. Carpenter, R. H. (1984). Principios de Fisiología Médica. Ed. Manual Moderno. México, D.F., pp. 337-368.
16. Carrión, J. (1995). Manual de Neuropsicología Humana. Ed. Siglo XXI, España Editores, S. A., Cap. 10.
17. Cooker S. B. (1991). The Diagnosis of Childhood Neurodegenerative Disorders Presenting as Dementia in Adults. Neurology, 41: 794-798.
18. Culliton, J. B. (1989). AZT Reverses AIDS Dementia in Children. Science, 246: 21-23.

19. Chang, L., Anderson, T., Migneco, A., Boone, K., Mehringer, C. M., Meyer, V., Berman, N. y Mena, I. (1993). Cerebral Abnormalities in Myotonic Dystrophy. *Archives of Neurology*, 50: 917-923.
20. Décima Revisión de la Clasificación Internacional de las Enfermedades (CIE-10, 1992). Organización Mundial de la salud. Ed. Meditor, Madrid, pp 66-78.
21. Dhuna, A., Toro, C., Torres, F., Kennedy, R. Y Krivit, W. (1992). Longitudinal Neurophysiologic Studies in a Patient With Metachromatic Leucodystrophy Following Bone Marrow Transplantation. *Archives of Neurology*, 49: 1088-1092.
22. Fukumizu, M., Matsui, K., Hanaoka, S., Sakuragawa, N. y Kurokawa, T. (1992). Partial Seizures in Two Cases of Metachromatic Leucodystrophy: Electrophysiologic and Neuroradiologic Findings. *Journal of Child Neurology*, 7: pp 381- 385.
23. García, F. C. (1992). Análisis Neuropsicológico en Sujetos Diagnosticados con Demencia. Tesis de licenciatura, ENEP Zaragoza, pp 34-179.
24. González E. M. y Luna, A. M. (1994). Aportaciones de la Epidemiología a la Neuropsicología Infantil. Tesis de licenciatura, Fac. de Psicología, UNAM.
25. Hynd, W.G. y Willis, G. W. (1988). *Pediatric Neuropsychology*. Departments of Neurology, Psychology of Georgia. Grune & Stratton, Inc. Orlando, Florida, Cap.1, 2 y 7.
26. Infante, C. J. y López, H. A. (1986). Leucodistrofia Metacromática: Revisión de Seis Casos. Instituto Nacional De Pediatría, México, D.F.
27. Jabbour J. T, y Duenas D.A. (1976). *Degenerative Diseases of the Nervous System*. Ed: *Pediatric Neurology Handbook*, 2da.de. Medical Examination Publishing Co., New York, Cap.25 y 30, pp 472-542, 881-901.



28. Jeffery, R. y Jeffery, A. (1993). Metachromatic Leucodystrophy: Two Sides of a Coin. *BMJ*, 307: 1631-1632.
29. Jiménez, A. Sepúlveda, G. E. y Trejo, H. (1990). Evaluación Neuropsicológica de Ancianos con Demencia. Tesis de Licenciatura, UNAM.
30. Krassoievitch, M. (1988). Demencia Presenil y Senil. Salvat Mexicana de Ediciones, S.A. de C.V., México, D.F.
31. López, A. (1979). Anatomía Fisiológica del Sistema Nervioso. Ed. Limusa, México, D.F.
32. López, O. L., Becker, J. T., Brener, R. P., Rosen, J., Bajulaiye, O. I. y Reynolds, C. F. (1991). Alzheimer's Disease With Delusions and Hallucinations: Neuropsychological and Electroencephalographic Correlates. *Neurology*, 41: 906-912.
33. Luria, R. A. (1977). Las funciones Corticales Superiores del Hombre. Ed. Orbe, La Habana.
34. Manga, D. y Ramos, F. (1993). Neuropsicología de la Edad Escolar: Aplicaciones de la teoría de A. R. Luria a Niños A través de la Batería LURIA-DNI. Ed.
35. Martínez, V. M. (1991). Neuropsicología Del Envejecimiento Normal y Patológico. ENEP Zaragoza, México, D. F.
36. Medina, V. (1994). Síndrome Demencial en Niños. Evaluación Diagnóstica. Facultad de Medicina, UNAM. División de estudios de Posgrado e Investigación. Instituto Nacional de Pediatría. Tesis para obtener el Diploma de Especialidad en Pediatría Médica.
37. Morales, M. L. (1991). Psicometría aplicada. Ed. Trillas, México, D. F., Cap. 5, pp 145-158.

38. Ohshima, T., Sasaki, M., Takahashi, J. y Sakuragawa, N. (1994). Rapid Detection of Common Mutation of Arylsulfatase A in Metachromatic LeuKodystrophy by Polymerase Chain Reaction With a Mismatched Primer. *Journal Child Neurology*, 9: 38-40.
39. Orrell, M. (1995). Education and Dementia. *BNJ*, 310: 951-952.
40. Ortiz, P. M. (1992). Influencia del Ambiente Familiar en el Desarrollo de Niños con Parálisis Cerebral y Deficiencia Mental. Tesis de Licenciatura, Fac. De Psicología, UNAM.
41. Ostrosky, S. F. Ardilla, A. (1986). Hemisferio Derecho y Conducta: Un Enfoque Neuropsicológico. Ed. Trillas, México, D. F.
42. Ouvrier, R. A., Goldsmith, R. F., Ouvrier, S. y Williams, I. C. (1993). The Value of the Mini-Mental State Examination in Childhood: A Preliminary Study. *Journal of Child Neurology*, 8: 145-147.
43. Papalia, E. D. (1990). Desarrollo Humano,. 2a ed. De. Mc Graw-Hill Interamericana de México, pp. 65-68.
44. Portera, A. y Bermejo, F. (1986). Demencias. Ed. Mayoría, Madrid E.
45. Rosenzweig, R. M. Leiman, I. A. (1992). Psicología Fisiológica. Ed. McGraw-Hill Interamericana de España, S. A., 2da. Ed., Cap. 4.
46. Sánchez, R. S. (1992). Procesos de Confialización Test-Retest del Esquema de Diagnóstico de Ardilla-Ostrosky-Canseco. México: Facultad de Psicología, UNAM.
47. Shapiro, E. G., Lipton, M. E. y Krivit, W. (1992). White Matter Dysfunction and its Neuropsychological Correlates: A Longitudinal Study of a Case of Metachromatic Leukodystrophy Treated With Bone Marrow Transplant. *J-Clin-Exp. Neuropsychology* 14: 610-624.

48. Shapiro, E. G., Lockman, L. A., Lockman, L. A., Knopman, D., y Krivit, W. (1994). Characteristics of the Dementia in Late-Onset Metachromatic Leukodystrophy. *Neurology*, 44: 662-665.
49. Starkstein, S. E., Miglioreli, R., Tesón, A., Sabe, L., Vázquez, S., Turjanski, M., Robinson, G. R. y Leiguarda, R. (1994). Specificity of Changes in Cerebral Blood Flow in Patients with Frontal Lobe Dementia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 57: 790-796.
50. Strub, R. L. y Black F. W. (1981). *Organic Brain Syndromes, an Introduction to Neurobehavior Disorders*. Ed. F.A., Davis Company, Philadelphia.
51. Tallis, J., y Soprano A. M. (1992). *Neuropediatría Neuropsicología y Aprendizaje*. Ed. Nueva Visión, Buenos Aires, Argentina.
52. Thomas, E. y Dale, J. A. (1991). *Exámen Clínico Neurológico*. 3a Ed. Ed. La Prensa Médica Mexicana, S.A. de C.V. México, D. F., Cap. 10, pp. 178-183.
53. Thompson, R. F. (1977). *Introducción a la Psicología Fisiológica*. Ed. Harla, México, D. F.

## **ANEXOS**

### **3. Descripción de casos.**

Caso No. 1.

Sujeto. Femenino de tres años siete meses de edad, originario del estado de Chilpancingo, producto de la segunda gesta de tres hijos, hija de padres sanos y de una familia funcional. Con relación a los antecedentes familiares la abuela paterna padeció de cáncer y el abuelo paterno sufrió una embolia.

Respecto a los antecedentes del desarrollo fue una hija no planeada pero sí deseada, con amenaza de aborto a los seis meses por infección en las vías urinarias. Nació a los nueve meses de gestación por cesárea sin complicaciones y con un peso de 2, 725 Kg. Inició el control cefálico a los tres meses de edad, el control del tronco a los 6 meses, la sedestación a los siete meses y medio; no presentó gateo, empezó a caminar con ayuda a los nueve meses y sola a los trece meses. Nunca pudo ella sola subir las escaleras.

La madre refiere que en el control de esfínteres, avisaba a los 11 meses antes de orinar u obrar; pero nunca logró el control de estos.

En el lenguaje, comenzó con balbuceo a los 5 meses, continuo con monosílabas a los 6 meses, bisilábicas a los 7 meses, llegó a pronunciar frases incompletas a los 2 años y a los 2 años y medio todavía se podían apreciar algunas frases incorrectas.

Presentó estrabismo desde el nacimiento.

Su desarrollo psicomotriz fue normal hasta la edad de un año cinco meses cuando la madre se da cuenta de que existe un retraso del lenguaje hablado, manifestándose por soliloquios mal estructurados, y a los tres años lo pierde por completo. Este deterioro se va dando de forma paulatina. Al año nueve meses inicia con padecimiento de afección de la fuerza muscular y somnolencia; debilidad de las piernas, dificultad para el *orostatismo* y disminución de la fuerza muscular en las manos. Un mes después, deja de jugar, comienza con dificultad para la deambulación y

sedestación, pasando la mayor parte del tiempo acostada. Posteriormente presentó dificultad para la masticación y la deglución. Dos meses después se muestra con insomnio y muy irritable. Al año ocho meses ingresa al jardín de niños y su actividad escolar es baja en comparación con la de los demás. Ingresó al hospital el 21 de enero de 1994.

La Topografía Axial Computarizada (TAC) mostró una atrofia cortical con dilatación mínima ventricular, hipodensidad de la sustancia blanca periventricular. El electroencefalograma (EEG) sugirió la existencia de una encefalopatía generalizada con predominio de componentes sub-corticales.

A la exploración física se mostró irritable, poco cooperadora, desorientada, con llanto frecuente sin causa aparente, con cuadriparesia espástica. Comúnmente permanece en decúbito dorsal y no existe control cefálico. En lenguaje sólo presenta sonidos guturales y mirada fija hacia arriba, aunque sigue parcialmente objetos, no muestra algún tipo de respuesta auditiva. Presenta incontinencia de esfínteres.

La valoración sicométrica que se realizó a los dos años dos meses posterior al inicio de su padecimiento. Se encontró que su nivel de atención y conciencia se hallaban totalmente deterioradas. Mostrando únicamente algunas habilidades de tipo sensoriomotriz de reacción circular y esquema primario.

De acuerdo a Piaget (COF, 1991), la reacción circular constituye un ejercicio funcional adquirido que tendrá como objetivo prolongar el ejercicio reflejo heredado, esto es, una forma más evolucionada de asimilación a la instintiva. El esquema primario se refiere a un conjunto de conductas que caracterizan a un determinado momento del desarrollo. En éste caso, el desarrollo se vio alterado por el trastorno neuronal; por lo que esta niña se encontró con menos de un mes de neurodesarrollo y un retraso general de sus funciones de más del 90 %.

## Caso No 2.

Masculino de 5 años 11 meses de edad, originario del Distrito Federal; actualmente su familia reside en Veracruz. Es el segundo de dos hijos; de familia integrada y funcional. Como antecedentes familiares tiene un tío paterno de 17 años de edad con síndrome de Down.

No existen antecedentes prenatales de importancia.

Como antecedentes de desarrollo psicomotor se tiene: control cefálico lo obtuvo a los 9 meses, sedestación: 11 meses, bipedestación al año 5 meses, marcha a los 2 años, monosilabas a los 9 meses, bisilabas a los 3 años, comienza a comer sólo a los 3 años.

A los 9 meses de edad la madre se da cuenta que tiene dificultades para comer. Durante los dos primeros años de edad hubo problemas en su desarrollo psicomotriz, tiempo durante el cual recibió terapia de rehabilitación.

A los 3 años sólo repetía frases incompletas que los demás le decían (ecolalia); llegó a lograr el control de esfínter y a comer sólo; obedecía ordenes simples y respondía ante algunos cuestionamientos. A los cuatro años logra emitir oraciones un poco más estructuradas; sufre una desviación del ojo derecho y seis meses después desaparece la desviación. A los 5 años 2 meses logra ingresar a escuela especial pero su rendimiento académico fue muy limitado. De los 2 a los 5 años presenta un desequilibrio de la marcha, y a los 5 años las caídas son más constantes.

Su desarrollo psicomotor fue anormal. Al parecer inicia padecimiento a los 9 meses de edad, con un estado de somnolencia y pérdida de control de objetos, posteriormente existe una pérdida de control de esfínter, de la marcha y por último se afecta el aspecto cognitivo; la madre refiere que no hacía caso cuando le daba alguna orden y su tiempo de reacción era limitado.

El Electroencefalograma que se le tomó muestra una encefalopatía difusa leve, mientras que la tomografía axial computarizada muestra una bipodensidad simétrica en la sustancia blanca.

A la exploración física el paciente se muestra poco cooperador a la evaluación y con ciertas conductas estereotipadas de tipo autista; mantiene una sonrisa característica del retardo mental, con conductas de etapa oral. Se encuentra alerta e indiferente al medio y con alteración en la atención. Sólo presenta un *lenguaje ecológico* sin seguir un esquema sintáctico, no existe comprensión del mismo y presenta una afasia motora. Las habilidades motoras se encuentran severamente alteradas: sólo existe una prensión precaria, una bipedestación momentánea, y se encuentra con cuadriparesia; existe poca respuesta a los estímulos: sólo obedece a ordenes simples y su tiempo de reacción es alargado. No existe control de esfínter.

La valoración se llevó a cabo a los cinco años dos meses posterior al inicio de su padecimiento. Se encontró que en este niño existe un retraso severo de todas las áreas (motricidad, lenguaje, atención), por lo que el paciente se encuentra en una edad de neurodesarrollo de 13 meses comparada con su edad cronológica y un retraso de más del 80%.

### Caso No. 3.

Masculino de 1 año 11 meses de edad, de padres consanguíneos, son originarios del Estado de Morelos, de nivel socioeconómico y cultural bajo, de familia integrada y disfuncional. Como antecedentes familiares se tiene a una hermana que falleció de un problema similar y algunos primos de parte del padre que tienen hijos con problemas similares a los de la paciente.

Es producto de gesta tres, planeado y aceptado durante el embarazo; la madre estuvo bajo control médico. A los 7 meses de embarazo existe una amenaza de aborto y es hospitalizada con medicamento hasta el momento del nacimiento del menor. El parto fue a las 36 semanas de gestación, obtenido por cesárea y con antecedente de asfíxia perinatal.



Su desarrollo psicomotor fue normal hasta la edad de 6 meses, tiempo durante el cual logro habilidades tales como el control cefálico, seguimiento de objetos, prensión y algunos sonidos guturales. A partir de ésta edad comienza a perder las habilidades ya antes adquiridas sin causa aparente; se vuelve muy irritable. A los 8 meses inicia con crisis convulsivas caracterizadas por movimientos de la comisura bucal y después se agregan movimientos de hemicuerpo derecho con duración de un minuto y somnolencia. Las respuestas auditivas y visuales las pierde alrededor de los 9 meses de edad.

A la exploración física, que se realizó al año cinco meses posterior al inicio del padecimiento, se observa indiferente al medio, sin respuesta motora, visual ni auditiva; existe un reflejo de succión el cual se relaciona con una respuesta sensorial. En lenguaje sólo se presentan sonidos guturales que se iniciaron a los 4 meses sin un desarrollo. El menor muestra una faz inexpresiva, mirada vaga e indiferente al medio y sólo se presentan algunas reacciones vegetativas.

El electroencefalograma (EEG) muestra una alteración cortico-subcortical generalizada por la presencia de una actividad lenta theta. Este sugiere una encefalopatía generalizada y un proceso irritativo de predominio anterior cortico-subcortical. La tomografía axial computarizada sugiere una hipodensidad de la sustancia blanca y atrofía de la sustancia gris.

Dadas las condiciones de éste paciente se puede decir que el menor se encuentra en una edad de neurodesarrollo de un mes de vida, y con un retraso del 97% comparado con su edad cronológica. En este paciente ni siquiera se encuentra una habilidad para el control de los músculos oculo-motores.

#### Caso No. 4.

Femenino de 9 meses de edad, originario del Distrito Federal; producto de primer embarazo no planeado, de 9 meses de gestación, con control prenatal, parto normal y sin problemas aparentes. La madre tiene 15 años de edad y se desconoce el paradero del padre. Como antecedentes familiares tiene un abuelo paterno que padeció hepatitis, una tía paterna con diabetes; otra tía paterna que falleció al año dos meses de

edad al parecer por problemas similares a los de la paciente; y una abuela materna que sufre de hepatitis.

Su desarrollo psicomotor fue normal hasta la edad de seis meses. Durante este tiempo se logró: control cefálico: 4 meses; sedestación: 5 meses; balbuceo: 4 meses; sonrisa social: 4 meses; fijación de la mirada y seguimiento de objetos a los 3 meses de edad; la ablactación se inicia a la edad de 5 meses. Su desarrollo se queda estacionario hasta la edad de 6 meses.

Inicia padecimiento a la edad de seis meses al presentar espasticidad de miembros superiores y posteriormente los inferiores, acompañado del rechazo al alimento e irritabilidad.

La tomografía axial computarizada muestra una atrofia cortico-subcortical con pobre diferenciación de la sustancia blanca y gris; igualmente, la resonancia magnética muestra una desmielinización en la sustancia blanca.

En la exploración física que se llevo a cabo tres meses después del inicio del padecimiento se observó irritable y con poca colaboración a la evaluación. No existe seguimiento visual; se encuentra con cuadriparecia espástica, sin control cefálico ni del tronco, en lenguaje sólo existen murmullos y ligera sonrisa social. En general, la menor se halla en una edad de neurodesarrollo de 3 meses comparada con su edad cronológica, y con un retraso del 67%.

**PERFIL NEUROPSICOLÓGICO PARA LA EVALUACIÓN DE TRASTORNOS  
EN NIÑOS  
EN EDAD TEMPRANA.**

**PSICOLOGÍA INFANTIL.**

**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

El propósito de este perfil es desarrollar una forma cuantitativa que nos permita establecer niveles de medición para las diferentes funciones neuroconductuales con instrumentos en los cuales se pueda realizar una evaluación de tipo neuropsicológico. Esto nos permitirá contar con un rango de edad que iría desde los primeros meses de nacimiento hasta la edad escolar. Por lo que se propone iniciar con una serie de funciones neuropsicológicas que podrán ser convertidas a porcentajes o bien a edad de desarrollo y que al mismo tiempo puedan graficarse para exponer un perfil cuantificable y comparable en subsecuentes estudios o condiciones.

**LENGUAJE : Análisis de la comunicación y Análisis lingüístico.**

***ANÁLISIS DE LA COMUNICACIÓN:***

- a) Gesticulación expresiva.
- b) Sonrisa.
- c) Gritos.
- d) Llanto.

***CONDUCTAS A VALORAR:***

- Sonríe ante la presencia del adulto.
- Alarga los brazos.
- Evita-rechaza al adulto.
- Agresión: golpes hacia el adulto.
- Muestra un objeto sin desprenderse del mismo.

- Ofrece: dar un objeto.
- Petición: reclamo de la continuación de una acción.
- Señalamiento de un objeto al adulto.
- Manipulación del objeto.
- Exploración del objeto.
- Accionar un objeto (arrojar, picar, colocar) (cubos).
- Colaboración con el adulto (imitación de acciones).
- Realización de gestos aprendidos como decir adiós, etc.

### ***ANÁLISIS LINGÜÍSTICO.***

- a) Presencia del lenguaje (disfasia).
- b) Disartria.
- c) No. De palabras en total.
- d) lenguaje-lectoescritura.
- Trastornos articulatorios y de ritmo (tartamudeo).
- Anomalías, latencias, perseveraciones.
- Ecolalia, Metalalia.
- Parafasias fonémicas.
- Neologismos.
- Agramatismo.
- Alexia.
- Jergafasias, etc.

### **MOTRICIDAD O PRAXIAS**

Movimientos coordinados en función de un resultado o de una intención (dispraxias de evolución en el infante).

- a) Apraxias gestuales:
  - Ideatoria
  - Ideomotora
  - Melocinética.

- b) Apraxia constructiva.
- c) Apraxia del vestir.
- d) Apraxias electivas:

### **EXAMEN DE GNOSIAS.**

- a) Visuales.
- b) Auditivas.
- c) Táctiles.
- d) Somatognosias.

#### **Gnosias visuales:**

- Objetos inanimados e imágenes.
- Objetos animados, fisonomías (prosopagnosia).
- Colores.
- Símbolos gráficos (alexia agnósica).
- Agnosias espaciales.

#### **Gnosias Auditivas:**

- Ruidos, palabras, música.

#### **Gnosias Táctiles:**

- Aspectos elementales: superficie, temperatura, tamaño  
(Holognosia).
- Configuración tridimensional  
(Morfognosia).
- Reconocimiento del objeto  
(Estereognosia).

**Asomatognosia:**

- Esquema corporal.
- Bucofacial
- De la marcha
- De la mirada.

**Personal Social.** Esta área se encuentra muy estrechamente relacionada con el lenguaje, en particular, con el análisis de la comunicación. Por lo que se evalúan en combinación las siguientes conductas:

- a) Gesticulación expresiva;
- b) Sonrisa;
- c) Gritos;
- d) Risa;
- e) Llanto.

**Adaptativa:** El área adaptativa se refiere a la capacidad que tiene el niño de percibir los elementos significativos y de utilizar la experiencia presente y pasada para adaptarse a nuevas situaciones, para esto se hace necesaria la utilización de la coordinación visomotora y del lenguaje (expresión de la comunicación infantil), por lo que se toma en cuenta toda forma de comunicación observable, como pueden ser gesticulaciones, expresiones, etc. Por tal razón el área adaptativa también se evalúa en conjunto con el análisis de la comunicación.

La **memoria y la atención** se evalúan al momento de realizar el análisis de las cuatro áreas de desarrollo de la prueba de A. Gesell

Se establece un perfil gráfico de las funciones antes descritas de acuerdo a la edad equivalente o bien en base a los porcentajes que sean alcanzados por el paciente.

El propósito de mostrar los resultados neuropsicológicos obtenidos de ésta forma en una evaluación, es poder expresar una forma cuantitativa que nos permita estructurar un seguimiento adecuado de los casos que así lo requieran por las secuelas de su enfermedad o bien, para valorar los efectos de un tratamiento específico.

## INSTRUMENTO PSICOMÉTRICO:

### A. GESELL

En su método descriptivo, Gesell emplea los términos de desarrollo y crecimiento indistintamente. Este autor fundamenta su instrumento de medición, “indicando que el crecimiento origina cambios progresivos en las estructuras y transformaciones que se encuentran estrechamente correlacionadas con las funciones psicológicas”(Morales, 1991). Asimismo, indica que el crecimiento origina cambios progresivos en las estructuras y transformaciones que se encuentran estrechamente correlacionadas con estas funciones psicológicas.

Gesell menciona que la conducta comienza a organizarse desde antes del nacimiento y que esta va de la cabeza a los pies y de los elementos más centrales hacia los periféricos. Se inicia con los labios y la lengua, siguen los músculos oculares, nuca, hombros, brazos, manos, dedos, tronco, piernas y pies.

Gesell describe el proceso de desarrollo abarcando siete etapas:

1. Etapa de embrión (de 0 a 8 semanas).
2. Etapa de feto (de 8 a 40 semanas).
3. Infancia (del nacimiento a los 2 años).
4. Edad preescolar (de 2 a 5 años).
5. Niñez (de 5 a 12 años).
6. Adolescencia (de 12 a 20/24 años).
7. Madurez adulta.

Asimismo, Gesell conceptualiza a la psicología del niño relacionada al sistema nervioso y al organismo completo. También considera que la mente en crecimiento es parte de una red de tejido vivo constituido por el sistema nervioso que hace reaccionar a los cuatro tipos de neuronas que componen a este último: vegetativas, sensoriales, motoras y de asociación.

De igual forma, Gesell distingue cuatro áreas del desarrollo:

1. Conducta motora. Esta conducta es de particular importancia para el médico, debido a numerosas implicaciones neurológicas, y porque la capacidad motriz del niño constituye el natural punto de partida en la estimulación de su madurez. Aquí se deben considerar los grandes movimientos corporales y las más finas coordinaciones motrices como las reacciones posturales, mantenimiento de la cabeza, sentarse, pararse, gateo, marcha, prensión de un objeto, etc.
2. Conducta adaptativa. Se refiere a la capacidad de percepción de los objetos significativos en una situación, y de utilizar la experiencia presente y pasada para adaptarse a nuevas situaciones. Es necesaria la coordinación de movimientos oculares y manuales para alcanzar y manipular objetos, así como la habilidad para utilizar adecuadamente la dotación motriz en la solución de problemas prácticos.
3. Conducta verbal. La conducta del lenguaje adquiere formas características que dan la clave de la organización del sistema nervioso central en el niño. El término lenguaje se usa en el sentido más amplio incluyendo toda forma de comunicación visible y audible sean gestos, sonidos y palabras. Incluye además, imitación y comprensión de lo que expresan otras personas.
4. Conducta personal-social. Esta conducta comprende las reacciones personales del niño ante la cultura del medio social en el cual vive. Esta conducta va a estar determinada fundamentalmente por factores intrínsecos del crecimiento. Por ejemplo, el control de la micción y de defecación son exigencias culturales del medio, pero su adquisición depende de la madurez neuromotriz.

Mediante la evolución y desarrollo del individuo, en un principio lo único que se detecta es la actividad **sensoriomotriz**, esta es importante porque denota la forma más o menos normal en que se va llevando a cabo la madurez fisiológica y psicológica del infante. A ésta área corresponden todas las ejecuciones de movimientos corporales desde los más generales hasta los más finos, y que paulatinamente van coordinándose con un sinnúmero de procesos sensoriales y perceptuales que producirán la siguiente



etapa: la **adaptativa**. Esta etapa consiste en una adecuada coordinación visomotora la cual permitirá al niño desarrollar su habilidad motora para emplearla en problemas prácticos.

En estas dos etapas el infante tiene fundamentalmente actividades sensoriales, perceptuales y motoras que lo van preparando paulatinamente al desarrollo del **lenguaje**. Este último revela la manera en que se va organizando el sistema nervioso central del niño.

La prueba de desarrollo infantil de Gesell, cubre un rango de edades que va desde las cuatro semanas de vida hasta los 36 meses correspondientes a cuatro periodos de desarrollo o áreas de madurez, que son las siguientes:

- a) De las 4 a las 16 semanas corresponde el periodo supino.
- b) De las 28 a las 40 semanas es el periodo en el cual el niño es capaz de sentarse, realizando muchas de sus actividades en esa posición.
- c) De los 12 a los 18 meses se da la etapa locomotriz.
- d) De los 24 a los 36 meses es la etapa preparatoria para la entrada al jardín de niños, y el paso para convertirse de infante a preescolar.

Gesell indica que el desarrollo conductual tiene una correlación altamente positiva con la edad, de tal forma que a través de las expresiones conductuales observables de una persona se puede determinar la edad que manifiesta un individuo, a partir de la comparación con la conducta promedio establecida.

El material que se utiliza en la prueba de Gesell para extraer la información es muy variado. En las primeras semanas, el registro de la conducta es ejecutado directamente por el examinador, probando el control de la cabeza, la postura de los brazos, manos, pies y piernas, la postura del cuerpo y el desarrollo progresivo de la prensión; el control postural de los ojos, la agudeza de la atención, y la reacción hacia los estímulos externos.

Además de la exploración directa del examinador que consiste en la manipulación del niño y en la observación de sus conductas, también se emplean una

serie de objetos estímulo para provocar las conductas esperadas y poder evaluar el nivel de desarrollo. Estos objetos pueden ser: un aro colgante que se coloca en un plano central del área visual del niño, una sonaja, que al igual que el aro, tendrá que ser movilizada del centro visual hacia los lados, a fin de detectar el incremento del desarrollo, una campanilla, y también se utiliza el mango de la sonaja para ejercitar la prensión.

Otros objetos que se utilizan en la organización de la prueba son los cubos rojos de madera, de 2.5 cm cada uno, cuya función por su color, tamaño, forma, peso y textura provoca reacciones de prensión, fijación ocular, prensión palmar y digital. La forma geométrica del cubo permite también diferenciar conductas que van desde la prensión gruesa hasta la más delicada, o de la palmar a la digital. Asimismo, estas actividades van conduciendo a conductas más complicadas, tales como chupar los cubos, morderlos, observarlos, arrojarlos, tallarlos contra algún otro objeto o simplemente tirarlos o soltarlos.

Otro objeto que representa un alto nivel estimulativo es una esfera o pequeña pelota.. También hay una campana o campanilla con mango cilíndrico y cuerpo cónico, el mango es oscuro y el cuerpo es de metal plateado. Este estímulo producirá reacciones táctiles y auditivas, y por su especial construcción llevara al niño a pasarlo de una mano a otra, a chupar el mango y a explorarlo con sus ojos y sus dedos. Existe también una botella, en la cual el niño puede introducir fácilmente la pelota antes mencionada. Además, hay una taza pequeña, una cinta, un espejo, una serie de tableros, unos de encastramiento, otros de similitudes, otros de completamiento, unos más de relación, láminas con dibujos, etc. Todo este material cabe fácilmente en una pequeña caja.

Cada examen tiene un tiempo de duración de 10 a 20 minutos, explorando en forma ordenada las funciones que el niño es capaz de realizar a través de cada lapso de prueba. Toda esta descripción por falta de espacio ha sido sumamente breve, por lo que para mayor información de la manipulación e interpretación de los resultados se puede recurrir al manual del autor.

ENTREVISTA DE LA CLÍNICA DE NEUROPSICOLOGÍA

FECHA-----EXPEDIENTE-----C E ( ) HOSP ( )  
NOMBRE-----EDAD-----SEXO-----  
FECHA DE NACIMIENTO -----ORIGEN-----RESIDE-----  
DX. NEUROLOGICO-----  
MOTIVO DE CONSULTA-----  
ANTECEDENTES PRENATALES-----  
ANTECEDENTES PERINATALES-----  
ANTECEDENTES FAMILIARES-----  
No DE HIJOS Y LUGAR QUE OCUPA-----ESCOLARIDAD-----  
RENDIMIENTO ESCOLAR       NORMAL ( )   BAJO ( )  
ALTERACIONES MOTORAS   SI ( )   NO ( )   LATERALIDAD   Z ( ) D ( )  
MARCHA-----  
LENGUAJE-----ALTERACIONES SENSORIALES   SI ( ) NO ( )  
CONTROL DE ESFINTERES       SI ( ) NO ( )  
ALTERACIONES CONDUCTUALES-----  
DESARROLLO PSICOMOTOR       NORMAL ( ) ANORMAL ( )  
INICIA PADECIMIENTO-----TIEMPO DE EVOLUCION-----  
TRATAMIENTOS-----  
EEG-----TAC-----  
RMN-----POT. EVOC-----  
-----  
FAMILIA INTEGRADA ( )       DESINTEGRADA ( )   FUNC ( ) DISFUNC ( )  
RELACIONES ESCOLARES-----  
RELACIONES SOCIOFAMILIARES-----  
OCUPACION DEL PADRE-----MADRE-----  
EDAD-----EDAD-----

## EXAMEN MENTAL

	NL	ANL
APARIENCIA GENERAL	( )	( ) -----
ORIENTACION T - E	( )	( ) -----
COOPERACION	( )	( ) -----
AFECTO	( )	( ) -----
MOTRICIDAD	( )	( ) -----
LENGUAJE	( )	( ) -----
MEMORIA RECIENTE	( )	( ) -----
MEMORIA ANTIGUA	( )	( ) -----
FUNCIONES SUPERIORES	( )	( ) -----

## PLAN DE TRABAJO

EVALUACION DELDESARROLLO	( )
NEUROPSICOLÓGICO	( )
PSICOTERAPIA INDIVIDUAL	( )
PSICOTERAPIA FAMILIAR	( )

## RESULTADOS DE LA EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

NOMBRE -----EXPEDIENTE-----

DX. NEUROLÓGICO:

LATERALIDAD:

RESUMEN DEL CASO Y MOTIVO DE LA EVALUACIÓN:

OBSERVACIÓN CONDUCTUAL:

ATENCIÓN Y MEMORIA:

LENGUAJE:

HABILIDADES MOTORAS:

FUNCIONES SUPERIORES:

HALLAZGOS:

REALIZÓ: