



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
PROGRAMA DE MAESTRIA Y DOCTORADO EN PSICOLOGÍA

**COGNICIÓN Y CONDUCTA ADAPTATIVA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON  
MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO II: ESTUDIO DE CASOS**

**TESIS**

QUE PARA OPTAR POR EL GRADO DE

**MAESTRA EN PSICOLOGÍA**

PRESENTA:

**LIC. EN PSIC. LIZBETH GRANADOS DOMINGUEZ**

**TUTOR PRINCIPAL:**

DR. RODRIGO ERICK ESCARTÍN PÉREZ  
FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES IZTACALA, UNAM

**COMITÉ TUTOR:**

DRA. ANA NATALIA SEUBERT RAVELO  
FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES IZTACALA, UNAM

DR. ANTONIO GARCÍA MÉNDEZ  
SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA, HOSPITAL GENERAL  
CMN "LA RAZA", IMSS

DRA. MAYARO ORTEGA LUYANDO  
FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES IZTACALA, UNAM

DRA. ALICIA ELIZABETH HERNÁNDEZ ECHEAGARAY  
FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES IZTACALA, UNAM

LOS REYES IZTACALA, TLALNEPANTLA, EDO. DE MEXICO.

ENERO DEL 2019



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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.

*A mis padres, por su amor y apoyo incondicional.*

## **Agradecimientos**

A la **Universidad Nacional Autónoma de México** y a sus profesores por permitir mi formación como profesionista.

A mi tutor, el **Dr. Rodrigo Erick Escartin Pérez** por ser un guía y permanecer siempre atento a mi desarrollo académico durante la maestría.

A mi comité tutor, la **Dra. Ana Natalia Seubert Ravelo**, la **Dra. Mayaro Ortega Luyando** y la **Dra. Alicia Elizabeth Hernández Echeagaray** por sus atenciones durante la elaboración de este trabajo y por compartirme su conocimiento en clases.

Al **Dr. Antonio García Méndez** por brindarme su confianza, apoyo y facilidades en el estudio de los pacientes.

A los **participantes y a sus padres**, los cuales me enseñaron que se puede sonreír aun en medio de la adversidad.

Al **Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología (CONACyT)** por la beca otorgada (No. Registro 775577).

A mis **compañeras de maestría** por animarme en momentos de cansancio y frustración, sin ustedes esta etapa no hubiera sido tan enriquecedora.

# ÍNDICE

**RESUMEN | 1**

**INTRODUCCIÓN | 2**

Epidemiología | 3

Clasificación de las malformaciones de Chiari | 3

Sintomatología en la malformación de Chiari II | 5

Aspectos cognitivos en pacientes con MCII | 7

El papel del cerebelo en funciones motoras y no motoras | 7

Conducta adaptativa en pacientes con MCII | 9

**PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA | 10**

**JUSTIFICACIÓN | 10**

**OBJETIVOS | 11**

**HIPÓTESIS | 12**

**MÉTODO | 13**

**ANÁLISIS DE RESULTADOS | 19**

**RESULTADOS | 21**

**DISCUSIÓN | 46**

**CONCLUSIONES | 52**

**REFERENCIAS | 54**

## RESUMEN

**Introducción:** La MC II es una patología congénita del sistema nervioso central asociada a una amplia variedad de comorbilidades médicas que potencialmente pueden afectar la adquisición de funciones cognitivas y la adaptación al entorno. **Objetivos:** Describir las características clínicas, cognitivas y adaptativas en niños con MC II así como explorar el impacto que tienen las comorbilidades médicas en el desempeño cognitivo y la conducta adaptativa. **Método:** Se valoró el desempeño cognitivo y la conducta adaptativa en un grupo de 8 niños con MC II y un grupo control pareado por edad y sexo. Para determinar la asociación entre el coeficiente intelectual, la capacidad adaptativa y el número de comorbilidades se realizaron correlaciones parciales. **Resultados:** La presencia de comorbilidades clínicas adicionales a la MC II por si mismas no explica los déficits cognitivos ni adaptativos; por el contrario la escolaridad de los padres si es un factor que contribuye a potenciar o restringir el desarrollo de los niños. **Conclusiones:** Nuestros hallazgos enfatizan la relevancia de tomar en cuenta factores críticos como la escolaridad de los padres y la presencia de ciertas comorbilidades clínicas en la adquisición de habilidades cognitivas y adaptativas. Asimismo, señalan la utilidad de contar con una valoración neuropsicológica en el abordaje de los pacientes debido a la variedad de perfiles cognitivos asociados a la MC II.

**Palabras clave:** Malformación, Chiari, tipo II, mielomeningocele, cognición, adaptación.

## INTRODUCCIÓN

La Malformación de Chiari tipo II (MC II) es una deformación caracterizada por la herniación del rombencéfalo a través del *foramen magnum* hacia el canal espinal cervical consecuencia de la hipoplasia de la fosa posterior. La MC II se encuentra en casi todos los pacientes con mielomeningocele y se considera una malformación pancerebral debido a que afecta a estructuras del neuroectodermo y del mesodermo circundante (McLone y Dias, 2003). Clínicamente, se asocia con un amplio conjunto de síntomas neurológicos, renales, oftalmológicos, ortopédicos, intestinales y cognitivos, los cuales producen discapacidad en casi todos los pacientes. Debido a la amplia variedad de comorbilidades médicas y a la afectación directa del sistema nervioso, la capacidad de los pacientes para lograr independencia funcional en su vida cotidiana está comprometida.

A pesar de que es una entidad patológica relativamente bien estudiada, actualmente existe escasa información sobre la relación entre el coeficiente intelectual y la conducta adaptativa de estos pacientes. Así, el objetivo del presente estudio fue el de explorar la relación entre el desempeño cognitivo y la conducta adaptativa en pacientes con MC II. Los datos resultantes del estudio podrán sumar conocimiento sobre el perfil cognitivo y las habilidades funcionales esperables en esta población, cuya utilidad clínica radica en la detección e intervención temprana de déficits cognitivos que puede derivar en una mayor autonomía de los pacientes en etapas posteriores de la vida, aunado a ello permitirá a los clínicos brindar un mejor asesoramiento a los cuidadores sobre las expectativas del desarrollo en los pacientes.

## Epidemiología

La MC II se encuentra en casi en todos los pacientes con mielomeningocele. El término mielomeningocele hace referencia a un tipo de defecto en el cierre del tubo neural, clasificado como espina bífida abierta o cística, resultado de las anomalías en la neurulación caudal durante la cuarta semana de gestación, lo que lleva a la protrusión del tejido nervioso y las meninges, típicamente en la región lumbar de la medula espinal (Raybaud y Miller, 2008).

En Latinoamérica, la prevalencia de los defectos en el tubo neural varía de 0.2 a 9.6 casos por cada 1,000 nacimientos (Rosenthal et al, 2013). En México, de acuerdo al Sistema de Vigilancia Epidemiológica de los Defectos del Tubo Neural, la prevalencia es de 4,7 casos por cada 10,000 nacimientos (Mancebo-Hernández et al, 2008). Se estima que el 75% de los casos de espina bífida abierta corresponden a mielomeningocele, presentando una prevalencia estimada de 0,5 por cada 1,000 nacimientos (Shurtleff, 2004). En cuanto a la tasa de supervivencia, solo el 49% de los pacientes con espina bífida abierta sobreviven a los 30 años de edad, siendo las principales causas de muerte las afectaciones cardiorrespiratorias y renales (Oakeshott y Hunt, 2003).

## Clasificación de las malformaciones de Chiari

Entre 1891 y 1896, Hans Chiari describió una serie de herniaciones en el rombencéfalo que clasificó en cuatro tipos de acuerdo a sus características anatómicas. Las malformaciones tipo I y II son las más comunes. La malformación tipo I consiste en el desplazamiento caudal de las tonsilas cerebelosas inferiores acompañado típicamente por siringomielia cervical, los síntomas asociados suelen manifestarse en la adultez y no en la infancia como el resto de las malformaciones de Chiari (Meadows et al, 2001).

La MC II se caracteriza por un amplio conjunto de anormalidades en el neuroectodermo y el mesodermo circundante en regiones infratentoriales y supratentoriales, las cuales se resumen en la **Tabla 1**. Entre las anormalidades destacan el desplazamiento de las tonsilas cerebelosas, del puente y de la medula espinal a través del *foramen magnum* hacia el canal espinal cervical, la hipoplasia de la fosa posterior y el tentorio, las anomalías en el *tectum* mesencefálico y los ventrículos así como la disgenesia del cuerpo calloso (Hadley, 2002; McLone & Dias, 2003; Stevenson, 2004; Salman et al, 2006; Miller,

Widjaja, Blaser, Dennis & Raybaud, 2008; Geerdink et al, 2012; Cesmebasi et al, 2015). El cerebelo suele encontrarse reducido debido a una falla en su desarrollo caracterizada por la fusión temprana de las placas cerebelosas que restringe su crecimiento, particularmente en los lóbulos posteriores (Tubbs y Oakes, 2013).

La malformación tipo III es la forma más severa de herniación cuyo signo distintivo es la presencia de un encefalocele cervical u occipital que contiene al cerebelo, se asocia con una alta tasa de mortalidad temprana, siendo usualmente incompatible con la vida. Aquellos pacientes que sobreviven tienen un pobre pronóstico de sobrevida debido a que desarrollan alteraciones neurológicas severas (Rani, Kulkarni, Rao y Patil, 2013; Ivashchuk, Loukas, Blount, Tubbs y Oakes, 2015).

Por su parte, la malformación tipo IV se caracteriza por aplasia o hipoplasia cerebelosa; pese a que continua incluyéndose en la clasificación de malformaciones de Chiari, algunos autores sugieren que es más apropiado incluirla en la categoría de quistes de la fosa posterior debido a la ausencia de herniación en el rombencéfalo (Tubbs y Oakes, 2013).

**Tabla 1.** Características anatómicas de la Malformación de Chiari tipo II

Región	Anomalía anatómica
Cráneo	Craniolacunia o <i>luckenschadel</i>
	Displasia de la fosa posterior
	Asimetría en los ventrículos laterales
Ventrículos	Desplazamiento del cuarto ventrículo hacia el canal cervical
	Colpocefalia
Meninges	Hipoplasia del tentorio cerebeloso
	Engrosamiento de las leptomeninges nivel del <i>foramen magnum</i>
	Agenesia completa o displasia del cuerpo calloso
	Ausencia parcial o completa del <i>septum pellucidum</i>
Telencéfalo	Polimicrogiria
	Ausencia completa o parcial del tracto olfatorio
	Displasia del giro del cíngulo
	Heterotopias
Diencefalo	Alargamiento de la masa intermedia
	Alargamiento de la comisura habenuar
Mesencefalo	Fusión del colículo mesencefálico en un pico que se invagina en el

	cerebelo
	Displasia de los núcleos tegmentales
	Aplasia o hipoplasia de los núcleos de los nervios craneales
	Disminución en el volumen del cerebelo por hipoplasia.
	Herniación de tonsilas cerebelosas
	Herniación del <i>vermis</i> a través del <i>foramen magnum</i>
Metencéfalo	Ausencia o displasia de las folias cerebelosas
	Inversión cerebelosa
	Aplanamiento y alargamiento del puente
	Displasia de los núcleos pontinos
Mielencéfalo	Aplanamiento y alargamiento de la medula oblongada

---

### Sintomatología en la MC II

Los síntomas asociados a la MC II se presentan después del nacimiento. Se estima que del 80 al 90% de los pacientes con MC II presentan hidrocefalia (Northrup y Volcik, 2000). Los recién nacidos con hidrocefalia suelen presentar signos de hipertensión intracraneal como tensión en la fontanela, bradicardia, movimientos oculares de “puesta del sol”, pobre alimentación y rápido aumento de la circunferencia de la cabeza, los cuales se consideran criterios para la colocación de una válvula de derivación. En algunos casos, la hidrocefalia se manifiesta después de la reparación de mielomeningocele debido al cierre de la salida espinal o por la pérdida de absorción por parte de quiste (Vinchon y Dhellemmes, 2008).

Los niños menores a dos años tienen una mayor probabilidad de manifestar signos de disfunción del tallo cerebral, particularmente de los nervios craneales noveno y décimo, tales como apnea, disfagia, aspiración secundaria a la disfagia que puede derivar en neumonía, estridor y postura opistotónica. En algunos casos el deterioro progresivo de la función del tallo cerebral es irreversible causando la muerte (Stevenson, 2004). Dado que los síntomas son más severos en infantes menores a los tres meses de edad, el lapso entre los 2 a 3 meses de vida se ha establecido como un periodo crítico de supervivencia (Tubbs y Oakes, 2013).

La sintomatología en los niños y adultos jóvenes con MC II suele estar asociada en su mayoría a la disfunción de la medula espinal, estos incluyen debilidad en las manos, pérdida de masa muscular, dolor occipitocervical, mielopatía, escoliosis, cifosis, parálisis o

paraparesia en los miembros pélvicos, pérdida de la sensibilidad y anomalías en la cadera (Northrup & Volcik, 2000; Stevenson, 2004). La afectación medular también puede producir espasticidad vesical, intestinal y/o en la musculatura del piso pélvico, lo cual puede llevar a incontinencia, infecciones en el tracto urinario, hidronefrosis o pielonefritis. La falla renal constituye la principal causa de mortalidad a largo plazo en estos pacientes (Shuman, 1995).

Los síntomas motores asociados con la disfunción del cerebelo como la ataxia y la disartria pueden presentarse aunque son poco comunes (Hadley, 2002). Adicionalmente, los pacientes con MC II pueden presentar alteraciones oftalmológicas tales como estrabismo, nistagmo horizontal, anomalías en el movimiento de convergencia de la mirada y en los movimientos optocinéticos, así como anomalías intestinales tales como la enfermedad de Hirschsprung (Liptak et al, 1988).

El tratamiento de la MC II es estrictamente quirúrgico y la técnica empleada depende de las características del paciente y de la experiencia del cirujano (Meadows et al, 2001). Comúnmente, los pacientes se someten a la reparación del mielomeningocele seguida del tratamiento de la presión intracraneal secundaria a la hidrocefalia a través de la colocación de una válvula de derivación que controla la cantidad de líquido cerebroespinal drenándolo de los ventrículos al espacio peritoneal o bien por medio de la ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo, la cual permite derivar el líquido cerebroespinal a través de la creación de una abertura en el piso del tercer ventrículo (Norkett, McLone & Bowman, 2016). Otros abordajes quirúrgicos como la descompresión de la fosa posterior o la laminectomía se reservan para aquellos casos que desarrollan síntomas severos asociados a la disfunción del tallo cerebral (Vannemreddy, Nourbakhsh, Willis & Guthikonda, 2010). No obstante, la sintomatología asociada puede requerir del abordaje ortopédico, neurológico, urológico, gastrointestinal, oftalmológico y neuropsicológico, esto último debido a que los niños con MC II suelen presentar alteraciones cognitivas. Los pacientes con MC II deben ser monitoreados a lo largo de su vida por un equipo multidisciplinario que valore periódicamente la integridad en la función de los distintos órganos que suelen encontrarse afectados (Messing-Jünger & Röhrig, 2013).

## **Aspectos cognitivos en pacientes MCII**

El fenotipo cognitivo reportado en niños con MC II se manifiesta desde los primeros seis meses de edad y persiste en la vida adulta. La expresión del fenotipo cognitivo es variable e involucra tanto al fenotipo neural (anomalías anatómicas y afectaciones secundarias como la hidrocefalia) como a los factores ambientales tales como pobreza, estilos de crianza parentales y educación (Dennis, Landry, Barnes & Fletcher, 2006).

Los déficits cognitivos incluyen fallas en el desarrollo de la coordinación y sincronización temporal de las acciones motoras, la atención, la percepción visual, el lenguaje y el procesamiento aritmético (Barnes et al, 2006; Dennis, Landry, Barnes & Fletcher, 2006; Lomax-Bream, Barnes, Copeland, Taylor & Landry, 2007; Dennis & Barnes, 2010; Caspersen & Habekost, 2013). Adicionalmente, se han reportado alteraciones en el desarrollo de la capacidad intelectual, la memoria verbal, las habilidades visomotoras, las habilidades visoespaciales, la fluidez verbal, la memoria de trabajo y la organización (Erickson, Baron & Fantie, 2001; Vachha & Adams, 2005; Vinck et al, 2006; Zabel et al, 2011).

En la esfera lingüística, los niños con MC II desarrollan de forma adecuada el uso de palabras de función y de contenido, el vocabulario y la gramática, mientras que presentan dificultades en la pragmática y semántica del discurso debido a fallas en la integración de los elementos mencionados dentro de un contexto dado (Dennis et al, 2006). La comprensión oral y lectora se encuentran disminuidas debido a los déficits en la memoria de trabajo, el control inhibitorio y el recuerdo de la narración (Pike, Swank, Taylor, Landry & Barnes, 2013). De acuerdo a Burmeister et al (2005), el 31% de los niños con MC II padece rasgos de algún subtipo de trastorno de déficit de atención e hiperactividad, siendo el inatento el más frecuente.

## **El papel del cerebelo en funciones motoras y no motoras**

Debido a que la MC II impacta en la formación del cerebelo, comprender el funcionamiento de esta estructura es indispensable. Las conexiones del cerebelo se organizan en una serie de bucles paralelos que conforman un circuito cerrado conocido como cortico-ponto-cerebelo-dentado-tálamo-cortical, el cual incluye proyecciones

eferentes indirectas a través de las vías dentadotalámicas y tálamocorticales hacia áreas corticales motoras y asociativas, proyecciones eferentes directas del núcleo dentado hacia áreas prefrontales y proyecciones bidireccionales de la región Crus I/II con el área 46 de la corteza prefrontal, así como aferencias de la corteza cerebral hacia el cerebelo a través del núcleo pontino y la oliva inferior (Buckner, 2013; Sokolov, Miall & Ivry, 2017).

Cada segmento del cerebelo se asocia funcionalmente con procesos motores y no motores; el cerebelo anterior se encarga del control sensoriomotor, el vermis cerebeloso se asocia con el procesamiento emocional, mientras que el cerebelo posterior se ha relacionado con procesos cognitivos de alto orden tales como el lenguaje, la memoria de trabajo, las habilidades espaciales y las funciones ejecutivas (Stoodley & Schmahmann, 2009). Los estudios clínicos en pacientes con malformaciones congénitas del cerebelo parecen confirmar esta parcelación funcional, aquellas malformaciones que afectan al vermis cerebeloso producen trastornos afectivos y sociales mientras que las malformaciones de los hemisferios cerebelosos suelen asociarse a déficits neuropsicológicos selectivos que incluyen principalmente a las habilidades visuoespaciales, las habilidades lingüísticas y funciones ejecutivas como la planeación, el cambio de set atencional, la fluidez verbal y la memoria de trabajo (Tavano et al, 2007).

Se ha sugerido que la contribución del cerebelo en el funcionamiento cognitivo es similar a su papel en el control del movimiento, la información que se transmite mediante los bucles del cerebelo hacia cortezas prefrontales y temporoparietales permite formar y actualizar modelos internos a través de dos principios computacionales generales: el aprendizaje basado en el error y la capacidad de predecir eventos futuros, los cuales permiten lograr ejecuciones expertas e intuitivas de los actos mentales (Ito, 2008; Sokolov, Miall & Ivry, 2017)

El cerebelo muestra una organización funcional asimétrica similar a la corteza cerebral pero invertida, este hecho se evidencia en la lateralización del lenguaje hacia porciones cerebelosas derechas y de las habilidades espaciales hacia regiones cerebelosas izquierdas tanto en sujetos sanos (Stoodley, 2012) como en niños con tumores en la fosa

posterior (Riva & Giorgi, 2000). En pacientes con malformaciones congénitas del cerebelo, los déficits motores son generalmente menos severos y tienen a mejorar de forma progresiva, incluso en algunos casos se alcanza la funcionalidad completa (Tavano et al, 2007).

### **Conducta adaptativa en pacientes con MC II**

La espina bífida abierta es causa de discapacidad crónica en los pacientes que la padecen debido a las malformaciones asociadas que producen síntomas neurológicos, ortopédicos, urinarios, renales y psicológicos. Se estima que durante su vida el coste del cuidado de un niño con esta entidad es de 560,000 dólares (Bowman, Boshnjaku & McLone, 2009). El grado de discapacidad refleja la severidad de los déficits neurológicos presentados en la infancia y la historia con la válvula de derivación, los pacientes sin sintomatología asociada a la hidrocefalia presentan un mejor pronóstico (Oakeshott & Hunt, 2003). Asimismo, los déficits motores pueden limitar la exploración del entorno y por tanto las aferencias hacia los sistemas de control encargados del aprendizaje motor restringiendo su desarrollo (Dennis et al, 2006).

Los adolescentes con mielomeningocele adquieren autonomía en la mayoría de las habilidades diarias de 2 a 5 años después que sus pares con un desarrollo típico (Davis, Shurtleff, Walker, Seidel & Duguay, 2006). Por su parte, los adultos suelen mostrar distintos rangos de dependencia, el 37% logra vivir de forma independiente, el 30% requiere de supervisión y ayuda ocasional mientras que el 33% restante necesita de ayuda continua para realizar actividades básicas de la vida diaria (Oakeshott & Hunt, 2003). Aquellos adultos con mielomeningocele que presentan problemas en la adaptación psicosocial como deserción escolar, desempleo y ausencia de relaciones sociales muestran déficits cognitivos, particularmente en el desarrollo de las funciones ejecutivas, que les dificultan estructurar sus actividades cotidianas (Stubberud & Riemer, 2012).

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La MC II es una patología congénita del sistema nervioso central asociada a una amplia variedad de comorbilidades médicas que permean la capacidad de los pacientes para desenvolverse de forma autónoma en su vida cotidiana. La MC II puede producir déficits en la adquisición de ciertas funciones cognitivas, los cuales potencialmente pueden ocasionar dificultades en la funcionalidad de los niños. Actualmente, existe escasa información sobre a) la conducta adaptativa en niños con MC II, b) la relación entre el coeficiente intelectual y la conducta adaptativa y c) el impacto de las comorbilidades sobre la conducta adaptativa en esta población.

## **JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO**

Debido a que la MC II presenta manifestaciones médicas heterogéneas, explorar las características clínicas, cognitivas y adaptativas de niños con esta malformación permitirá aportar información sobre el impacto que tienen las comorbilidades médicas y el desempeño cognitivo sobre la conducta adaptativa, todo ello con la finalidad de brindar un mejor asesoramiento a los médicos tratantes y a los padres sobre el pronóstico funcional y las áreas de oportunidad sobre las que se puede dirigir la intervención temprana. Lo anterior es relevante, ya la MC II es el defecto del cierre en el tubo neural con mayor sobrevida a largo plazo debido a los avances en el tratamiento de comorbilidades asociadas como la hidrocefalia y la apertura de la medula espinal (Bowman, McLone, Grant, Tomita e Ito, 2001).

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo General**

- Describir las características clínicas, cognitivas, emocionales y adaptativas en un grupo de niños con MC II así como explorar el impacto que tienen las comorbilidades médicas y el desempeño cognitivo sobre la conducta adaptativa.

### **Objetivos Específicos**

- i. Identificar las áreas de fortaleza y debilidad en el desempeño cognitivo en niños con MC II.
- ii. Describir la conducta adaptativa en las áreas de comunicación, utilización de recursos comunitarios, habilidades académicas, vida en el hogar, autocuidado, autodirección e interacción social en niños con MC II.
- iii. Describir las características emocionales en niños con MC II.
- iv. Explorar la relación entre el coeficiente intelectual y la conducta adaptativa global tomando en cuenta la cantidad de comorbilidades médicas en los niños con MC II.

## HIPOTESIS

- i. Puesto que la MC II afecta principalmente al cerebelo se esperan mayores afectaciones en los procesos asociados a esta estructura tales como las habilidades visoespaciales, la producción del lenguaje, la fluidez verbal, la planeación y la memoria de trabajo.
- ii. Las áreas adaptativas menos demandantes como el autocuidado, la autodirección y la vida en el hogar se encontrarán integras, mientras que áreas más demandantes como la utilización de recursos comunitarios, habilidades académicas e interacción social se encontrarán disminuidas en niños con MC II.
- iii. Los niños con MC II presentaran dificultades en la regulación emocional.
- iv. A mayor número de comorbilidades médicas, menor capacidad intelectual y menor capacidad adaptativa.

## MÉTODO

### Participantes

Pese a que 12 pacientes con diagnóstico de MC II cumplieron con los criterios de inclusión, 4 de ellos no fueron incluidos en el presente estudio debido a la negativa a participar, a que no concluyeron con la valoración o a la imposibilidad para realizar las tareas, por lo que la muestra se conformó por 8 pacientes en un rango de edad de 7 a 12 años. Todos los pacientes fueron sometidos a cirugía para colocación del sistema de derivación ventrículo peritoneal en los primeros meses de vida, esta información se verificó a través del expediente médico. Los pacientes fueron invitados en el servicio de Neurocirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional “La Raza” ubicado en la Ciudad de México. El grupo control se conformó por 8 niños sanos pareados por edad y sexo, los cuales se reclutaron en una escuela primaria particular. Se empleó un muestreo por conveniencia (no probabilístico).

### Criterios de selección para el estudio

Criterios de inclusión para los pacientes

- Diagnóstico de MC II por un neurocirujano apoyado por un estudio de Resonancia Magnética que demuestre el desplazamiento de las tonsilas cerebelosas en 5 mm o más por debajo del *foramen magnum*.
- Visión y audición normales o corregidas.
- Tener una edad de entre 7 y 12 años.
- Firma del consentimiento informado por parte del cuidador antes de iniciar el estudio.

Criterios de exclusión para los pacientes

- Presencia de lesiones cerebrales adicionales a las características anatómicas de la MC II, tales como neoplasias, traumatismos craneoencefálicos, quistes cerebrales y/o eventos cerebrovasculares.
- Disfunción de la válvula de derivación ventrículo peritoneal (DVP)

#### Criterios de inclusión para los controles

- Presentar una capacidad intelectual normal medida a través de la puntuación en el coeficiente intelectual total (CIT) o el índice de capacidad general (ICG) obtenido mediante la escala Weschler. El rango de normalidad se encuentra entre las puntuaciones 85-115.
- Visión y audición normales o corregidas.
- Tener una edad de entre 7 y 12 años.
- Firma del consentimiento informado por parte del cuidador antes de iniciar el estudio.

#### Criterios de exclusión para los controles

- Diagnóstico de enfermedades sistémicas, metabólicas, neurológicas o psiquiátricas o de lesiones cerebrales.
- Presencia de rasgos depresivos o ansiosos medidos a través del instrumento SENA.
- Encontrarse bajo tratamiento farmacológico en el momento de la valoración.

#### Criterios de exclusión para ambos grupos

- Presentar alteraciones motoras que impidan realizar las pruebas.
- Incapacidad de los padres para leer los cuestionarios y el consentimiento.

#### Criterios de eliminación para ambos grupos

- No completar las fases del estudio.

### **Instrumentos**

En la **Tabla 2** se resumen los instrumentos empleados para medir las variables dependientes cognitivas y adaptativas. Para la valoración de la esfera cognitiva se emplearon las diez subpruebas esenciales de la Escala de Inteligencia de Wechsler para niños WISC-IV (Wechsler, 2005), las subpruebas de percepción visual, fluidez verbal, memoria verbal de palabras e historias y memoria visual de figuras pertenecientes a la Evaluación Neuropsicológica Infantil ENI-2 (Matute et al, 2013) y la Torre de Londres-

Drexel University Segunda Edición TOL<sup>DX</sup> (Culbertson & Zillmer, 2005). Tanto la escala WISC-IV como la batería ENI-2 cuentan con datos normativos para población mexicana expresados como puntuaciones compuestas (Media 100, D.E. 15) y puntuaciones escalares (Media 10, D.E. 3).

La conducta adaptativa se valoró a través del Sistema de Evaluación de la Conducta Adaptativa ABAS-II Escolar-Padres en su versión adaptada al español (Montero & Fernández, 2013), el cual fue contestado por el cuidador que convive más tiempo con el niño. Este instrumento no cuenta con datos normativos para población mexicana. Las puntuaciones de áreas se expresan en puntuaciones escalares (Media 10, D.E. 3) mientras que los dominios adaptativos y el índice de conducta adaptativa general en puntuaciones compuestas (Media 100, D.E. 15).

Adicionalmente, se exploraron signos neurológicos blandos a través de una lista de verificación que incluyó la valoración del seguimiento visual, la coordinación motora dinámica (disdiadococinesia y movimientos de oposición digital) y la articulación de palabras (Matute et al, 2013), así como el cálculo de distancias (metrías) a través de la prueba dedo-nariz y la fuerza muscular de miembros torácicos mediante la escala de Daniels (Cita).

Por último, se empleó el Sistema de Evaluación de Niños y Adolescentes SENA Primaria-Familia (Fernández-Pinto et al, 2015) para identificar la presencia de depresión, ansiedad, quejas somáticas, agresión, conducta desafiante, aislamiento, integración social e inteligencia emocional. El cuestionario fue contestado por el mismo cuidador que respondió el ABAS-II. Este instrumento considera las especificidades del contexto cultural hispanohablante incluyendo países de Latinoamérica, no obstante no cuenta con datos normativos para población mexicana. Los datos normativos se expresan como puntuaciones T (Media 30 o 50, D.E. 10), se considera clínicamente significativas las puntuaciones iguales o menores a 30 así como las puntuaciones iguales o mayores de 70.

**Tabla 2.** Instrumentos empleados en la valoración de las variables dependientes.

<b>Variable dependiente</b>	<b>Esfera a la que pertenece la variable</b>	<b>Instrumento</b>
Capacidad intelectual	Cognitiva	Escala de Inteligencia de Wechsler para niños WISC-IV
Percepción visual	Cognitiva	Subprueba de imágenes sobrepuestas en ENI-2
Atención enfocada	Cognitiva	Subprueba de Retención de dígitos en orden directo en WISC-IV
Memoria verbal	Cognitiva	Subprueba de lista de palabras (curva de memoria) y subprueba de recobro espontaneo de lista de palabras en ENI-2
Memoria lógica	Cognitiva	Subpruebas de recuerdo y recuperación de una historia en ENI-2
Memoria visual	Cognitiva	Subprueba de lista de figuras y recobro espontaneo de figuras en ENI-2
Vocabulario	Cognitiva	Subprueba de vocabulario en WISC-IV
Habilidades visoespaciales motoras	Cognitiva	Subprueba de diseño de cubos en WISC-IV
Fluidez verbal semántica	Cognitiva	Subprueba de fluidez semántica-animales en ENI-2
Fluidez verbal fonológica	Cognitiva	Subprueba de fluidez fonológica en ENI-2
Memoria de trabajo verbal	Cognitiva	Índice de Memoria de trabajo en WISC-IV
Planeación	Cognitiva	Torre de Londres TOL <sup>DX</sup>
Abstracción verbal	Cognitiva	Subprueba de semejanzas en WISC-IV
Abstracción visual	Cognitiva	Subprueba de conceptos con dibujos en WISC-IV
Velocidad de procesamiento	Cognitiva	Índice de velocidad de procesamiento en WISC-IV
Funcionalidad global	Adaptativa	Índice de conducta adaptativa general en ABAS-II
Comunicación	Adaptativa	Área de comunicación en ABAS-II
Utilización de recursos comunitarios	Adaptativa	Área de utilización de recursos en ABAS-II
Habilidades académicas funcionales	Adaptativa	Área de habilidades académicas en ABAS-II
Vida en el hogar	Adaptativa	Área de vida en el hogar en ABAS-II
Cuidado personal	Adaptativa	Área de autocuidado en ABAS-II
Autodirección	Adaptativa	Área de autodirección en ABAS-II
Interacción social	Adaptativa	Área de comportamiento social en ABAS-II
Depresión	Emocional	Subescala de depresión (problemas interiorizados) en SENA
Ansiedad	Emocional	Subescala de ansiedad (problemas interiorizados) en SENA

Quejas somáticas	Emocional	Subescala de quejas somáticas (problemas interiorizados) en SENA
Agresión	Emocional	Subescala de agresión (problemas exteriorizados) en SENA
Conducta desafiante	Emocional	Subescala de conducta desafiante (problemas exteriorizados) en SENA
Aislamiento	Emocional	Subescala de aislamiento (vulnerabilidades) en SENA
Inteligencia emocional	Emocional	Subescala de inteligencia emocional (recursos personales) en SENA
Integración social	Emocional	Subescala integración y competencia social (recursos personales) en SENA

---

### Procedimiento

El estudio consistió en dos sesiones con una duración total aproximada de 2 horas 20 minutos realizada en las instalaciones hospitalarias. En la primera sesión se invitó a los padres de los pacientes que asistían a la consulta externa para su revisión médica periódica a participar en el estudio, se realizó una historia clínica breve para confirmar el cumplimiento de los criterios de selección y se entregó un consentimiento informado a los padres. En caso de estar de acuerdo y de firmar el consentimiento, se aplicó la escala WISC IV y se exploraron los signos neurológicos blandos de los niños. Durante la segunda sesión se aplicaron las subpruebas pertenecientes a ENI-2 y la Torre de Londres a los niños y se brindaron los cuestionarios ABAS-II y SENA a los padres para que los contestaran en la sala de espera.

### Variables

Se consideró como variable independiente la MC II (nominal, presencia-ausencia). Las variables dependientes cognitivas y adaptativas se enlistan en las **tablas 2**. En la **tabla 3** se definen las variables dependientes pertenecientes a la esfera adaptativa, de acuerdo a Montero y Fernández (2013).

**Tabla 3.** Definición conceptual de las variables dependientes adaptativas.

<b>Variable dependiente adaptativa</b>	<b>Definición conceptual</b>
Funcionalidad	Conjunto de habilidades conceptuales, sociales y prácticas que determinan si es capaz de desenvolverse en su vida diaria sin precisar la ayuda de otras personas.
Comunicación	Habilidades de habla y escucha necesarias para la comunicación con otras personas incluyendo vocabulario, dar respuesta a preguntas y mantener una conversación.
Utilización de recursos comunitarios	Habilidades necesarias para desenvolverse en la comunidad que incluyen habilidades de compra y desplazamientos.
Habilidades académicas funcionales	Habilidades básicas de lectura, escritura y matemáticas junto con habilidades relacionadas como decir la hora, escribir notas, conocer medidas y cantidades.
Vida en el hogar	Habilidades necesarias para el cuidado del hogar incluyendo limpiar y ordenar, cuidar sus pertenencias personales, preparar comida y realizar tareas domésticas regularmente.
Salud y seguridad	Habilidades necesarias para el cuidado de la salud y hacer frente a las enfermedades o las lesiones, lo cual puede incluir el seguimiento de normas de seguridad, el uso de medicinas, actuar con cautela, alejarse de los peligros físicos.
Ocio	Habilidades necesarias para planificar y participar en actividades de ocio como jugar con otros niños, entretenerse en casa y seguir las normas de los juegos.
Autocuidado	Habilidades necesarias para el cuidado personal relacionadas a la alimentación, el vestido, el aseo y la higiene.

Autodirección	Habilidades necesarias para el ejercicio de la independencia, el comportamiento responsable y el autocontrol.
Social	Habilidades necesarias para relacionarse y llevarse bien con otras personas.

### **Diseño**

Se trata de un estudio de serie de casos transversal.

### **Consideraciones éticas**

Todos los procedimientos propuestos en este estudio cumplen con los Principios Básicos Científicos aceptados en las Declaraciones sobre Investigación Biomédica en seres humanos de Helsinki II. Se obtuvo el consentimiento informado de los padres de los participantes para colaborar en el estudio. Los datos personales están protegidos y no se cederán a terceros bajo ninguna circunstancia. Los nombres de los participantes fueron modificados para mantener la confidencialidad.

### **ANÁLISIS DE DATOS**

Los datos sociodemográficos se expresan en términos de medianas, medias y desviaciones estándar. Respecto a los resultados de las pruebas neuropsicológicas empleadas en la esfera cognitiva se compararon las puntuaciones de los participantes contra los datos normativos de cada prueba, a excepción de los puntajes obtenidos en la Torre de Londres, la cual carece de datos normativos para nuestra población. Con el fin de conocer la relación entre las variables cognitivas y el índice de conducta adaptativa se realizaron correlaciones bivariadas empleando el coeficiente de Pearson. Adicionalmente, se calcularon correlaciones parciales entre las variables cognitivas y la conducta adaptativa general, tomando como variables control el número de comorbilidades y otras variables sociodemográficas. Estos análisis se realizaron a través del programa IBM SPSS Statistics versión 23.

En el caso de la Torre de Londres y de los instrumentos ABAS-II y SENA, el análisis de los puntajes se realizó mediante la metodología propuesta por Crawford y Garthwaite (2007), este abordaje bayesiano emplea una distribución t ( $n - 1$  grados de libertad), en lugar de una distribución normal estandarizada, para estimar la anormalidad de las puntuaciones de los casos y valorar si estos son significativamente menores a los puntajes de la muestra control. Este método controla el error tipo I, ya que trata a la muestra control como un estadístico y no como un parámetro (comparación muestral vs poblacional), lo que evita la sobreestimación de la anormalidad de un puntaje individual. La significancia estadística de la anormalidad de los puntajes se acompañó del cálculo del tamaño del efecto estandarizado (zcc). Se consideró como significativo un valor p de 0.05 o menor. Para llevar a cabo el análisis se empleó el programa *SingleBayes\_ES.exe*, obtenido en el sitio web del autor [<https://homepages.abdn.ac.uk/j.crawford/pages/dept/BayesSingleCase.htm>].

## RESULTADOS

### Características clínicas y sociodemográficas

En las **tablas 4 y 5** se resumen las características clínicas y sociodemográficas de los pacientes y sus padres. Los datos clínicos se obtuvieron mediante la historia clínica y se corroboraron a través de la revisión directa del expediente médico.

Los niños con MC II se encontraron en un rango de edad de 7 a 12 años de edad (M: 10, D.E: 1,6). A excepción de dos pacientes que cursan en un sistema de educación especial (Seúl y Alma), el resto asiste a clases en un sistema de educación regular. Todos los pacientes fueron diagnosticados con mielomeningocele lumbar e hidrocefalia al nacer, siendo intervenidos quirúrgicamente en los primeros meses de vida a través de la colocación de un sistema DVP (M: 2,88, D.E: 2,16 meses) y de la reparación del mielomeningocele (M: 3,88, D.E: 4,01 meses).

En el momento del estudio ningún paciente mostró signos de disfunción del sistema de derivación, lo cual sugiere un adecuado control de la hidrocefalia. Como era esperado, 7 de los 8 pacientes presentaron al menos algún tipo de comorbilidad médica, incluyendo algún tipo de afectación medular, renal, urológica, oftalmológica, ortopédica, neurológica y/o psicológica, no obstante únicamente 2 pacientes se encontraron bajo tratamiento farmacológico; Alma quien presenta enfermedad renal crónica grado III recibe un esquema de medicación con Oxibutinina, Enalapril y TMP/SMX, mientras que Damián recibe sertralina, un inhibidor selectivo de la receptación de la serotonina (5-HT), como parte del tratamiento de depresión reactiva con dos años de evolución, este fármaco ha demostrado una buena eficacia, tolerabilidad y ausencia de interacciones farmacocinéticas (McRae & Brady, 2001).

**Tabla 4.** Características clínicas y sociodemográficas de los pacientes.

	Seúl	Valeria	Caesar	Alma	Aquiles	Carlota	Eva	Damián
Edad (años/meses)	7/10	9/7	9/9	10/5	10/10	11/11	12/5	12/8
Escolaridad (años/modalidad)	2/EE	4/ER	4/ER	4/EE	5/ER	6/ER	6/ER <sup>2</sup>	6/ER
Comorbilidades adicionales	Crisis convulsiva febril, hipoxia	Ninguna	Radiculopatía lumbar	ERC, ataxia cerebelosa, riñón poliquístico, estrabismo, VN	VN, displasia de cadera, pie equino varo, medula anclada	Síndrome de Vacterl, VN, escoliosis, pie equino varo	Nefrosis, displasia de cadera, pie equino varo	Depresión, VN, medula anclada
Numero de neurocirugías / edad <sup>1</sup>	2/ 1 mes; 8 meses	3/ 2 meses; 6 meses; 18 meses	2/ 3 meses; 12 meses	2/ 1 mes; 5 meses	2 / 2 meses; 6 meses	3/ 3 meses; 5 meses; 10 años	2/ 2 meses; 4 meses	2/ 2 meses, 3 meses
Fármacos recibidos durante el estudio	Ninguno	Ninguno	Ninguno	Oxibutinina, enalapril, TMP/SMX	Ninguno	Ninguno	Ninguno	Sertralina
Ambulación	Requiere silla de ruedas	Sin apoyo ortopédico	Con apoyo ortopédico	Con apoyo ortopédico	Con apoyo ortopédico	Requiere silla de ruedas	Con apoyo ortopédico	Con apoyo ortopédico
Signos neurológicos blandos	Normal	Normal	Normal	Anormal	Normal	Normal	Normal	Normal
Edad de adquisición de lectoescritura/ calculo aritmético (años)	–	6/6	6/6	–	8/7	6/6	7/7	5/6

ER: Educación Regular, de acuerdo al sistema de educación pública nacional; EE: educación especial; VN: vejiga neurogénica; ECR: enfermedad crónica renal, TMP/ SMX: trimetoprim/ sulfametoxazol. NA: no lo ha adquirido. 1. Cirugías asociadas al tratamiento de MC II: colocación del sistema DVP y reparación de mielomeningocele; 2 Con apoyo escolar; – No lo ha adquirido.

**Tabla 5.** Características de los padres.

	Seúl	Valeria	Caesar	Alma	Aquiles	Carlota	Eva	Damián
Edad en años (madre/padre)	37/40	27/30	33/43	37/34	28/31	31/29	33/40	37/37
Escolaridad de la madre	Secundaria	Licenciatura	Secundaria	Secundaria	Secundaria	Preparatoria	Secundaria	Licenciatura
Escolaridad del padre	Primaria	Preparatoria	Preparatoria	Primaria	Preparatoria	Secundaria	Primaria	Preparatoria
Ocupación de la madre	Ama de casa	Empleada	Ama de casa	Ama de casa	Ama de casa	Estudiante	Empleado	Empleada
Ocupación del padre	Empleado	Empleado	Ventas	Chofer	Policía	Empleado	Ama de casa	Gestor
Nivel socioeconómico <sup>1</sup>	Bajo alto	Medio	Medio	Bajo alto	Medio bajo	Medio bajo	Bajo alto	Medio bajo
Desnutrición en el embarazo	Negado	Negado	Negado	Negado	Si	Si	Negado	Negado
Enfermedades médicas de la madre	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Depresión	Ninguna	Ninguna
Enfermedades médicas del padre	Ninguna	Ninguna	Alcoholismo, ansiedad	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna

1. Calculado a través del ingreso mensual familiar siguiendo los criterios del INEGI.

La edad actual promedio de los cuidadores fue de  $32,8 \pm 4,01$  años en el caso de las madres y de  $35,5 \pm 5,26$  años en el caso de los padres, mientras que la escolaridad promedio de las madres fue de  $11,13 \pm 3,18$  años y de los padres de  $9,38 \pm 2,97$  años. El nivel socioeconómico de los pacientes se encontró en rangos de bajo alto, medio bajo y medio. Respecto a las enfermedades médicas en los padres, la madre de Carlota reporta la presencia de depresión y el padre de Caesar ansiedad y alcoholismo.

### **Signos neurológicos blandos**

A excepción de Alma, el resto de los niños con MC II no presentan afectación en los signos neurológicos blandos explorados. Alma presentó alteraciones en el seguimiento visual asociadas a la presencia de nistagmo horizontal bilateral, déficits en la coordinación de movimientos finos alternantes con las manos y dedos, dismetrías, debilidad muscular en miembros torácicos obteniendo una puntuación 3 de 5 en la escala de Daniels y disartria, particularmente en la artículos de los fonemas /d/, /r/ y //, la cual dificulta la inteligibilidad de su discurso.

### **Descripción cualitativa de los casos**

A continuación se resume la historia clínica de cada caso incluyendo antecedentes pre-peri y postnatales (APPP), historia del desarrollo (HD, psicomotor y del lenguaje) y antecedentes patológicos personales (APP). Así mismo, se describen caso por caso las fortalezas y debilidades cognitivas.

#### **Seúl**

Seúl es un niño de 7 años 10 meses que cursa el segundo año en una modalidad de educación especial. No ha adquirido las habilidades de lectoescritura ni de cálculo aritmético. Vive con sus padres y 2 hermanos mayores. APPP: Se reporta una gestación de 36 semanas. La madre refiere amenaza de aborto en el tercer trimestre. Seúl sufrió hipoxia al nacer obteniendo un puntaje APGAR 7/9, requiriendo mantenerse en incubadora para vigilancia. HD: nació por cesárea no programada con un peso de 2,500 kg, logró el sostén cefálico a los 4 meses, la sedestación a los 7 meses y la articulación de palabras a los 14 meses, carece de control de esfínteres. APP: Ha sido intervenido

quirúrgicamente en dos ocasiones, al mes de edad para reparación de mielomeningocele y a los 8 meses para colocación del sistema DVP. Presentó una crisis convulsiva febril secundaria a infección por pseudomona a los 2 meses de edad. Presenta paraparesia requiriendo de una silla de ruedas para trasladarse. Acudió a terapia física del primer a los 6 años de edad.

- Fortalezas:**
- Percepción visual (P.E. 9, normal).
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de una lista de figuras (P.E. 8 y 12, normal).
  - Fluidez verbal semántica (P.E. 12, normal).

- Debilidades:**
- Capacidad intelectual general (Puntuación compuesta 49, muy bajo), mostrando un desempeño consistentemente deficitario.
  - Atención enfocada (P.E. 4, muy bajo), logra retener tres elementos.
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de palabras (P.E. 3 y 1, muy bajo) y de una historia (P.E. 4, muy bajo) asociadas a la ausencia de estrategias metacognitivas de organización de la información así como dificultades en el mantenimiento de la misma. Pierde información entre los ensayos de la curva de aprendizaje. No logra recordar ninguna palabra de forma espontánea.
  - Vocabulario (P.E. 5, muy bajo), caracterizado por concretud en el lenguaje.
  - Habilidades visoespaciales motoras (P.E. 4, muy bajo) asociados a una pobre coordinación motora.
  - Memoria de trabajo (Puntuación compuesta 50, muy bajo).
  - Fluidez verbal fonológica (P.E. 4, muy bajo).
  - Abstracción verbal y visual (P.E. 3, muy bajo), asociado a un pensamiento concreto.

- Planeación ( $p=0.0303$ , tamaño del efecto= 2.37), fallas relacionadas con un pobre mantenimiento de información, incluyendo las instrucciones.
- Velocidad de procesamiento (Puntuación compuesta 62, muy bajo).

## Valeria

Valeria es una niña de 9 años 7 meses que cursa el cuarto año de primaria en una modalidad de educación regular. Es hija única, vive con sus padres y sus abuelos. APPP: Se reporta una gestación de 36 meses, con un embarazo normoevolutivo. Sin complicaciones adicionales a la presencia del mielomeningocele. HD: nació por cesárea programada con un peso de 2,690 kg y una talla de 55 cm, se reporta un APGAR de 9/9. Logró el sostén cefálico a los 8 meses, la sedestación a los 9 meses, el control de esfínteres a los 36 meses, la locomoción a los 24 meses y la articulación de palabras a los 16 meses. APP: Ha sido intervenida quirúrgicamente en tres ocasiones, a los dos meses de edad para colocación del sistema DVP y a los 6 y 12 meses de edad para reparación de mielomeningocele. Es la única paciente en nuestra muestra sin comorbilidades médicas adicionales a la hidrocefalia y el mielomeningocele. No recibió terapia física.

- Fortalezas:**
- Capacidad intelectual general (Puntuación compuesta 93, normal).
  - Memoria de trabajo (Puntuación compuesta 113, normal alto). Fue capaz de mantener y manipular 6 elementos de información.
  - Velocidad de procesamiento (puntuación compuesta 88, normal).
  - Percepción visual (P.E. 11, normal).
  - Atención enfocada (P.E. 8, normal).
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de una lista de palabras (P.E. 11, normal), de una historia (P.E. 9-8, normal) y una lista de figuras (P.E. 10-7, normal).

- Vocabulario (P.E. 11, normal), adecuada producción del lenguaje con una buena amplitud y coherencia en el discurso.
- Habilidades visoespaciales motoras (P.E. 7, normal).
- Fluidez verbal semántica y fonológica (P.E. 9-8, normal), buen control sobre la elección de las categorías solicitadas.
- Abstracción verbal y visual (P.E. 10-9), asociada a una adecuada capacidad para clasificar elementos a partir de aspectos concretos, funcionales y conceptuales.
- Planeación ( $p=0,2848$ , tamaño del efecto=  $-0,6330$ ), es efectiva en la planeación de movimientos dirigidos a una meta.

**Debilidades:** • Inhibición cognitiva y motora. Cualitativamente se observan dificultades para frenar el impulso de iniciar las actividades, respondiendo antes de lo indicado. Se mantuvo en constante movimiento, jugando con sus manos y levantándose de su asiento constantemente.

## Caesar

Caesar es un niño de 9 años 9 meses que cursa el cuarto año de primaria en una modalidad educación regular. Vive con sus padres y 2 hermanos. APPP: Se reporta una gestación de 41 semanas. Se refiere amenaza de aborto en el tercer semestre. HD: nació por cesárea programada con un peso de 2,900 kg y una talla de 49 cm, se reporta un APGAR de 8/8. Logró el sostén cefálico a los 5 meses, la sedestación a los 8 meses, la locomoción a los 30 meses y la articulación de palabras a los 18 meses, carece de control de esfínteres. APP: Ha sido intervenido quirúrgicamente en dos ocasiones, a los 3 meses de edad para colocación del sistema DVP y a los 12 meses para reparación de mielomeningocele. Fue diagnosticado de radiculopatía lumbar a los 8 años. Es capaz de caminar con apoyo de aparatos ortopédicos.

- Fortalezas:**
- Capacidad intelectual general (Puntuación compuesta 91, normal).
  - Memoria de trabajo (Puntuación compuesta 88, normal).
  - Percepción visual (P.E. 11, normal).
  - Atención enfocada (P.E. 10, normal). Es capaz de mantener la información y las instrucciones.
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de una lista de palabras (P.E. 7-8, normal).
  - Vocabulario (P.E. 10, normal). Buena producción de lenguaje y descripción de conceptos.
  - Fluidez verbal semántica (P.E. 9, normal).
  - Abstracción verbal y visual (P.E. 10-9).
  - Planeación ( $p=0,1984$ , tamaño del efecto=  $0,9570$ ).

- Debilidades:**
- Aprendizaje y recuperación de una historia (P.E. 4, muy bajo). Mantiene aspectos generales en una correcta secuencia temporal, no obstante omite elementos específicos.
  - Aprendizaje y recuperación de una lista de figuras (P.E. 3-2, muy bajo). Se observa una curva de aprendizaje plana después de cuatro ensayos.
  - Velocidad de procesamiento (puntuación compuesta 65, muy bajo), muestra mayores tiempos de reacción y de respuesta a lo largo de la valoración, los cuales son más evidentes en tareas que involucran la coordinación manual tales como trazar grafos, construir con cubos y mover cuentas en un tablero.
  - Habilidades visoespaciales motoras (P.E. 6, bajo).
  - Fluidez verbal fonológica (P.E. 6, bajo). Pobre acceso a las palabras a través de una categoría fonológica.

## Alma

Alma es una niña de 10 años 5 meses que cursa el cuarto año de primaria en una modalidad de educación especial. No ha adquirido las habilidades académicas de lectoescritura ni de cálculo aritmético. Vive con sus padres y una hermana mayor. APPP: Producto de una gestación de 38 semanas, la madre fue tratada de infección de vías urinarias con antibiótico durante el segundo semestre. HD: nació por cesárea no programada con un peso de 3,000 kg y una talla de 50 cm, se reporta un APGAR de 8/9. Se mantuvo en incubadora bajo vigilancia del mielomeningocele. Logró el sostén cefálico a los 12 meses, la sedestación a los 26 meses, la locomoción a los 5 años y la articulación de palabras a los 24 meses, carece de control de esfínteres. APP: Ha sido intervenida quirúrgicamente en dos ocasiones, al mes de edad para colocación del sistema DVP y a los 5 meses para reparación de mielomeningocele. A los 5 años se le colocó un implante vesicoureteral y se le realizó una cirugía para la corrección de estrabismo a los 8 años. Como comorbilidades médicas presenta enfermedad renal crónica grado III con 2 años de evolución, vejiga neurogénica, riñón poliquístico, ataxia cerebelosa y estrabismo. Recibió terapia física de los 2 a los 8 años de edad y a terapia del lenguaje de los 5 a los 7 años de edad, antes de lo cual no era capaz de comunicarse verbalmente.

**Fortalezas:**

- Lenguaje pragmático. Pese a que la presencia de disartria impacta de forma negativa en la producción del lenguaje, es capaz de comunicar sus ideas y necesidades con sus cuidadores. Logra comprender instrucciones simples.

**Debilidades:**

- Capacidad intelectual general (Puntuación compuesta 46, muy bajo), muestra un desempeño deficitario en todas las funciones cognitivas valoradas.
- Percepción visual (P.E. 4, muy bajo). Alteraciones en la identificación de objetos en una lámina de imágenes asociadas a déficits en el rastreo visual secundarios a nistagmo horizontal bilateral y estrabismo.
- Atención enfocada (P.E. 2, muy bajo), logra retener dos elementos.

- Aprendizaje y recuperación espontánea de palabras (P.E. 5-3, bajo) y de una historia (P.E. 3-4, muy bajo). Retiene poca información a corto y mediano plazo. Se observa un efecto de resencia.
- Aprendizaje y recuperación espontanea de una lista de figuras (P.E. 4-2, muy bajo). Pese a que recuerda más elementos conforme se le brindan más ensayos, el mantenimiento y recuperación de la información es poco eficiente.
- Vocabulario (P.E. 1, muy bajo). Realiza descripciones a nivel concreto.
- Habilidades visoespaciales motoras (P.E. 3, muy bajo) asociados a una pobre coordinación motora y a déficits en la percepción visual.
- Memoria de trabajo (Puntuación compuesta 52, muy bajo), los déficits se relacionan con una baja capacidad en el mantenimiento de la información.
- Fluidez verbal semántica y fonológica (P.E. 2-3, muy bajo). Déficits en la capacidad para acceder al vocabulario a través de las categorías indicadas.
- Abstracción verbal y visual (P.E. 5 y 2, bajo), asociado a un pensamiento concreto.
- Planeación. No valorable debido a la presencia de ataxia.
- Velocidad de procesamiento (Puntuación compuesta 56, muy bajo), los déficits en los tiempos de respuestas son mayores en tareas con componente motor debido a la presencia de ataxia, estrabismo y articulación.

## **Aquiles**

Aquiles es un niño de 10 años 10 meses que cursa el quinto año de primaria en una modalidad de educación regular. Vive con sus padres y su hermana menor. APMP: Se reporta una gestación de 28 semanas (pretermino). Sin amenazas de aborto. Obtuvo un puntaje APGAR 7/8. Se mantuvo 3 semanas en incubadora para vigilancia de

mielomeningocele y medula anclada. HD: nació por cesárea no programada con un peso de 1,800 kg y una talla de 42 cm, logró el sostén cefálico a los 4 meses, la sedestación a los 8 meses, la articulación de palabras a los 18 meses y la locomoción a los 4 años. Carece de control de esfínteres. APP: Ha sido intervenido quirúrgicamente en dos ocasiones, a los 2 meses de edad para colocación del sistema DVP y a los 6 meses para reparación de mielomeningocele. Presenta medula anclada, displasia de cadera y pie equino varo, lo que dificulta su locomoción, además de vejiga neurogénica. Recibió terapia física de los 3 a los 9 meses de edad.

- Fortalezas:**
- Percepción visual (P.E. 13, promedio). Adecuado rastreo visual e identificación de imágenes sobrepuestas.
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de una historia (P.E. 10-9, promedio).
  - Recuperación de una lista de figuras (P.E. 9, normal). Pese a que la codificación es deficiente, la evocación espontánea es adecuada.
  - Vocabulario (P.E. 7, normal).
  - Habilidades visoespaciales motoras (P.E. 8, normal), adecuada coordinación motora y organización de los elementos.
  - Memoria de trabajo (Puntuación compuesta 83, límite). Las fallas predominan en la reorganización de la información, aunque el mantenimiento también se haya disminuido.
  - Abstracción visual (P.E. 10, normal), es capaz de categorizar estímulos a través de identificar similitudes visoespaciales.
  - Planeación ( $p=0,3303$ , tamaño del efecto= 0,4860). Logra planear movimientos siguiendo una estrategia de resolución de problemas, se observan fluctuaciones atencionales.
- Debilidades:**
- Capacidad intelectual general (Puntuación compuesta 79, límite).
  - Atención enfocada (P.E. 6, bajo), pierde información.

- Aprendizaje y recuperación espontánea de palabras (P.E. 4-5, bajo), pierde información entre los ensayos. Su curva de aprendizaje es fluctuante. Se observa un efecto de primacía.
- Aprendizaje de una lista de figuras (P.E. 4, muy bajo). Pierde información entre ensayos, muestra una curva decreciente.
- Fluidez verbal semántica y fonológica (P.E. 13-7, normal). Logra acceder al vocabulario de forma controlada a través de las categorías indicadas.
- Abstracción verbal (P.E. 6, bajo), es capaz de categorizar estímulos a través de identificar similitudes a nivel concreto y funcional pero no conceptual.
- Velocidad de procesamiento (Puntuación compuesta 78, limítrofe), el tiempo que requiere para ejecutar y resolver las subpruebas es fluctuante, siendo adecuada en tareas de planeación (TOL) pero disminuida en subpruebas relacionadas con memoria visual y conversión de un símbolo a un grafo (subprueba de Claves).

### **Carlota**

Carlota es una niña de 11 años 11 meses que cursa el sexto de primaria en una modalidad de educación regular. Es hija única, vive con sus padres y sus abuelos. APPP: Se reporta una gestación de 37 semanas. La madre refiere desnutrición durante el embarazo, iniciando el consumo de ácido fólico a los tres meses de gestación así como infección en vías urinarias en el segundo trimestre, por lo que fue tratada con antibióticos. HD: nació por cesárea programada con un peso de 2, 420 kg y una talla de 45 cm obteniendo un APGAR de 8/9, se mantuvo en incubadora tres días para vigilancia del mielomeningocele. Logró el sostén cefálico y la sedestación a los 12 meses y la articulación de palabras a los 18 meses. No es capaz de caminar. Carece de control de esfínteres. APP: Ha sido intervenida quirúrgicamente en tres ocasiones, a los 3 meses de edad para reparación de mielomeningocele, a los 5 meses de edad para colocación del sistema DVP y a los 10 años por la disfunción del sistema DVP debida al catéter distal.

Presenta síndrome de Vacterl caracterizado por escoliosis, fistula rectovestibular y ano imperforado, aparentemente sin afectación renal ni cardiovascular; así como vejiga neurogénica. Recibió terapia física y de lenguaje de los 4 a los 9 años de edad.

- Fortalezas:**
- Capacidad intelectual general (Puntuación compuesta 92, normal).
  - Percepción visual (P.E. 14, promedio alto). Adecuada identificación de imágenes.
  - Aprendizaje y recuperación de una lista de figuras (P.E. 8-9, normal).
  - Vocabulario (P.E. 9, normal). Adecuada producción del lenguaje.
  - Habilidades visoespaciales motoras (P.E. 12, normal), adecuada coordinación motora y organización de los elementos.
  - Memoria de trabajo (Puntuación compuesta 97, normal).
  - Fluidez verbal semántica y fonológica (P.E. 7, normal).
  - Abstracción verbal y visual (P.E. 7-10, normal), es capaz de categorizar estímulos verbales a través de identificar similitudes a nivel funcional y conceptual, así como estímulos a partir de sus similitudes visoespaciales.
  - Planeación ( $p=0,3115$ , tamaño del efecto= 0,5450).
  - Velocidad de procesamiento (Puntuación compuesta 88, normal), se observan adecuados tiempos de respuesta motora y verbal.

- Debilidades:**
- Atención enfocada (P.E. 5, bajo), se observa un bajo span mnésico atencional siendo capaz de retener cuatro elementos de información.
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de palabras (P.E. 6-1, bajo y muy bajo), pierde información entre los ensayos. Su curva de aprendizaje es fluctuante. Recuerda menos palabras que las que fue capaz de codificar. Presenta intrusiones asociadas a las categorías de animales, frutas y partes del cuerpo.
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de una historia (P.E. 4-5,

bajo), codifica y evoca información general perdiendo detalles.

## **Eva**

Eva es una niña de 12 años 5 meses que cursa el sexto de primaria en una modalidad de educación regular, requiere asistencia por parte de la Unidad de Servicio de Apoyo a la Educación Regular (USAER) por dificultades en el aprendizaje. Vive con sus padres, sus abuelos y su hermana menor. APPP: Se reporta una gestación de 38 semanas. Se niegan problemas durante el embarazo. HD: nació por cesárea programada con un peso de 2,700 kg y una talla de 47 cm obteniendo un puntaje APGAR de 8/9, se mantuvo en incubadora dos días para vigilancia del mielomeningocele. Logró el sostén cefálico a los 4 meses, la sedestación a los 7 meses, la articulación de palabras a los 24 meses y la locomoción a los 6 años. Carece de control de esfínteres. APP: Ha sido intervenida quirúrgicamente en dos ocasiones, a los 2 meses de edad para reparación de mielomeningocele y a los 4 meses de edad para colocación del sistema DVP; aunado a ello se le realizó una cirugía de la cadera a los 4 años y una nefrectomía a los 5 años de edad debido a la presencia de nefrosis. Recibió terapia física y de lenguaje de los 6 a los 10 años de edad.

- Fortalezas:**
- Percepción visual (P.E. 9, promedio).
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de palabras (P.E. 9, normal). Su curva de aprendizaje es ascendente, beneficiándose de la repetición de ensayos.
  - Aprendizaje y recuperación de una lista de figuras (P.E. 10-9, normal). Curva de aprendizaje ascendente.
  - Fluidez verbal semántica (P.E. 9, normal).
  - Planeación ( $p=0,1984$ , tamaño del efecto= 0,9570).
- Debilidades:**
- Capacidad intelectual general (Puntuación compuesta 56, muy baja). Muestra un desempeño consistentemente bajo en las subpruebas.

- Atención enfocada (P.E. 5, bajo).
- Aprendizaje y recuperación espontánea de una historia (P.E. 3-4-, bajo), codifica y evoca información específica de forma desorganizada sin una adecuada secuencia temporal.
- Vocabulario (P.E. 1, muy bajo). La producción del lenguaje refleja un pensamiento concreto.
- Habilidades visoespaciales motoras (P.E. 6, bajo), fallas para orientar y organizar los elementos. Requiere de mayor tiempo a lo esperado para construir los modelos.
- Fluidez verbal fonológica (P.E. 6, bajo). Pobre acceso al léxico a través de un fonema.
- Memoria de trabajo (Puntuación compuesta 71, limítrofe).
- Abstracción verbal y visual (P.E. 5-2, bajo y muy bajo), se asocia con la concretud en su pensamiento.
- Velocidad de procesamiento (Puntuación compuesta 62, muy bajo), se muestra lentificada en sus respuestas motoras y verbales.

## **Damián**

Damián es un niño de 12 años 8 meses que cursa el sexto año de primaria en una modalidad de educación regular. Vive con sus padres y su hermana menor. APPP: Se reporta una gestación de 34 semanas. La madre presentó preclampsia durante el tercer trimestre. Se niega amenaza de aborto o consumo de medicamentos. HD: nació por cesárea programada con un peso de 2,800 kg y una talla de 45 cm obteniendo un puntaje APGAR de 8/9, se mantuvo en incubadora cinco días para vigilancia del mielomeningocele. Logró el sostén cefálico a los 4 meses, la sedestación a los 8 meses, la articulación de palabras a los 16 meses y la locomoción a los 18 meses. Carece de control de esfínteres. APP: Ha sido intervenido quirúrgicamente en dos ocasiones, a los 2 meses de edad para colocación del sistema DVP y a los 3 meses para reparación de mielomeningocele, aunado a ello a los 9 años fue operado por re-anclaje medular.

Presenta vejiga neurogénica. Se le diagnosticó depresión a los 10 años, actualmente se encuentra bajo tratamiento farmacológico. Recibió terapia física del primer mes a los 10 años de edad.

- Fortalezas:**
- Capacidad intelectual general (Puntuación compuesta 87, normal).
  - Memoria de trabajo (Puntuación compuesta 91, normal).
  - Velocidad de procesamiento (puntuación compuesta 88, normal).
  - Percepción visual (P.E. 14, normal).
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de una lista de figuras (P.E. 11-13, normal).
  - Vocabulario (P.E. 7, normal).
  - Fluidez verbal semántica y fonológica (P.E. 9-12, normal), adecuado control sobre la elección de las palabras pertenecientes a las categorías solicitadas.
  - Abstracción verbal y visual (P.E. 10, normal).
  - Planeación ( $p= 0,2848$ , tamaño del efecto=  $-0,6330$ ), es efectiva en la planeación de movimientos dirigidos a una meta.
  - Automonitoreo. Cualitativamente, se observa una adecuada supervisión de su desempeño, identificando y corrigiendo sus errores durante la valoración.
- Debilidades:**
- Atención enfocada (P.E. 5, normal), déficits para mantener la información.
  - Aprendizaje y recuperación espontánea de una lista de palabras (P.E. 6-2, bajo y muy bajo) y de una historia (P.E. 6-5, bajo). Pese a que presenta una curva de aprendizaje ascendente, la codificación se encuentra por debajo a lo esperado. La evocación espontánea es deficiente, no obstante no presenta intrusiones y conserva las ideas generales así como lógica temporal de la narrativa.

- Habilidades visoespaciales motoras (P.E. 6, bajo), déficits en la organización de los elementos.

### Hallazgos cognitivos

De manera global, el desempeño de los niños con MC II en la esfera cognitiva muestra una marcada variabilidad entre los casos. En la **tabla 6** se muestran las puntuaciones del coeficiente intelectual, el cual presenta dos tendencias: a) un rendimiento promedio (50%, n=4) y b) un rendimiento muy por debajo a lo esperado (37.5%, n=3); de manera similar la memoria de trabajo se encuentra en rangos de normalidad en el 50% de los casos y en un desempeño muy bajo en el 25% de los casos (n=2). La ejecución en las subpruebas de comprensión verbal (ICV) y de razonamiento perceptual (IRP) fue la esperada en 5 casos. La velocidad de trabajo se encuentra disminuida en el 62.5 % (n=5) de la muestra, siendo uno de los procesos mayormente afectados.

Se observa una discrepancia entre las puntuaciones obtenidas por Valeria, Caesar, Carlota y Damián, quienes presentan un desempeño en rangos normales, y las puntuaciones obtenidas por Seúl, Alma, Eva y Aquiles, quienes muestran un desempeño limítrofe o muy por debajo a lo esperado.

**Tabla 6.** Puntuaciones compuestas de la escala WISC-IV.

Índice	Controles M (DE)	Seúl	Valeria	Caesar	Alma	Aquiles	Carlota	Eva	Damián
CI/ICG	106 (12,0)	49	93	91	46	79	92	56	87
ICV	107 (14,8)	59	96	95	55	85	87	55	93
IRP	102 (11,7)	63	90	88	59	88	104	69	88
IMT	106 (6,04)	50	113	88	52	83	97	71	91
IVP	104 (12,8)	62	88	65	56	78	88	62	88

Abreviaciones: CI, Coeficiente Intelectual; ICG, Índice de capacidad general; ICV, Índice de comprensión verbal; IRP, Índice de Razonamiento Perceptual; IMT, Índice de Memoria de Trabajo; IVP, Índice de Velocidad de Procesamiento. Media 100, D.E. 15

En la **tabla 7** se muestran las puntuaciones escalares (P.E.) obtenidas por los pacientes en las subpruebas de WISC-IV y ENI-2, se considera normal un desempeño en puntuaciones escalares entre 7 y 13.

**Tabla 7.** Puntuaciones escalares en las subpruebas pertenecientes a WISC-IV y ENI-2.

Caso	Percepción visual	Atención enfocada	Memoria verbal (C)	Memoria verbal (E)	Memoria lógica (C)	Memoria lógica (E)	Memoria visual (C)	Memoria visual (E)	Vocabulario	Habilidades visoespaciales	Fluidez verbal semántica	Fluidez verbal fonológica	Abstracción verbal	Abstracción visual
Seúl	9	4	3	1	4	4	8	12	5	4	12	4	3	3
Valeria	11	8	11	11	9	8	10	7	11	7	9	8	10	9
Caesar	11	10	7	8	4	4	3	2	10	6	9	6	10	9
Alma	4	2	5	3	3	4	4	2	1	3	2	3	5	2
Aquiles	13	6	4	5	10	9	4	9	7	8	13	7	6	10
Carlota	14	5	6	1	4	5	8	9	9	12	7	7	7	10
Eva	9	5	9	9	3	4	10	9	1	6	9	6	5	2
Damián	14	5	6	2	6	5	11	13	7	6	9	12	10	10

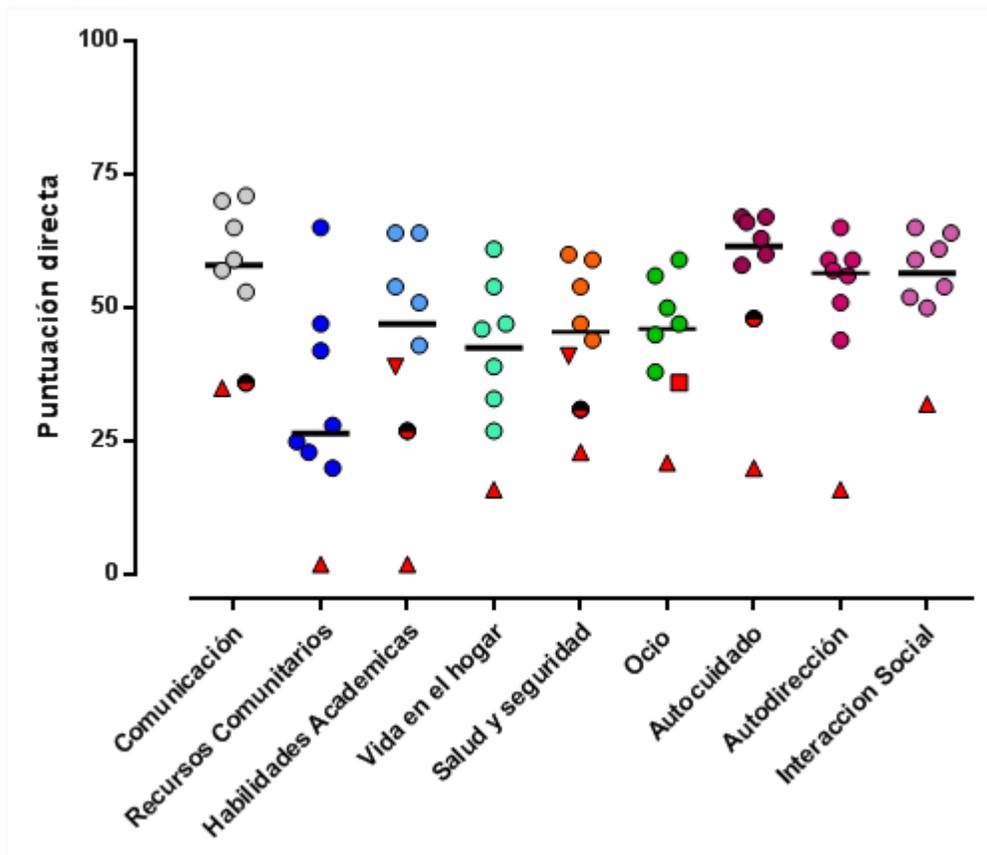
Abreviaciones: C, codificación; E, evocación. Puntajes por debajo de lo normal en rojo.

De acuerdo al análisis de Crawford y Garthwaite (2007), el único puntaje anómalo en la Torre de Londres lo presentó Seúl ( $p=0.0002$ , tamaño del efecto estandarizado ( $z_{cc}$ )= 6,90). No obstante cabe mencionar que en el caso de Alma no fue posible aplicar la prueba debido a la presencia de ataxia.

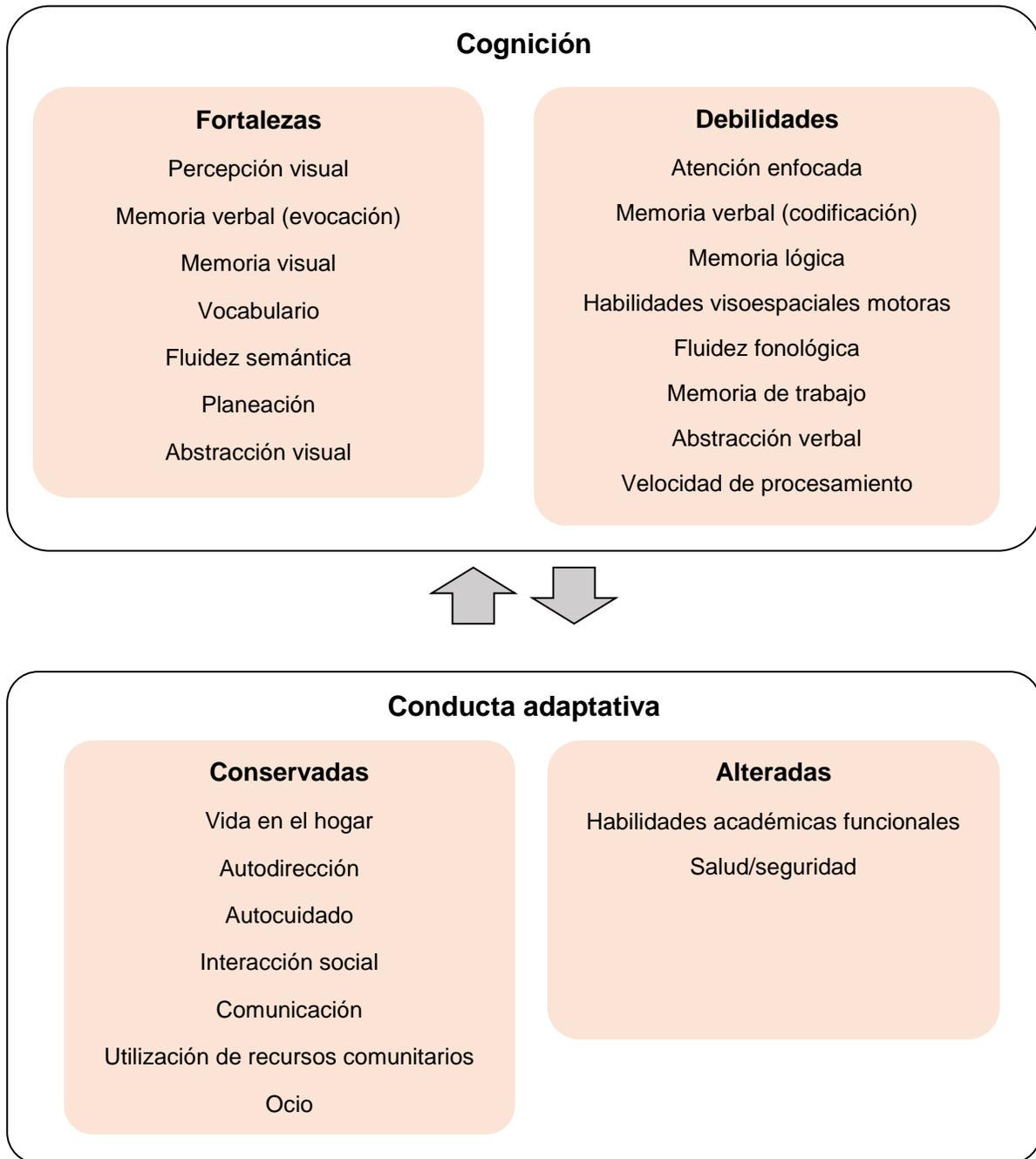
## Conducta adaptativa

En la **figura 1** se observan las puntuaciones directas obtenidas por los pacientes en el instrumento ABAS-II, la anormalidad de las puntuaciones se obtuvo a través del análisis de Crawford y Garthwaite (2007); aquellos casos cuyas puntuaciones fueron anormales respecto al desempeño del grupo control se muestran en rojo. Se encontró que sólo el caso de Alma tuvo afectación de las habilidades funcionales diarias en las áreas de utilización de los recursos comunitarios como realizar compras pequeñas o pedir información a otros adultos ( $p = 0.029$ ,  $z_{cc} = -2.378$ ), vida en el hogar como limpiar su habitación, lavar platos o utilizar electrodoméstico sencillos ( $p = 0.037$ ,  $z_{cc} = -2.218$ ), la autodirección como trabajar de forma independiente y priorizar tareas escolares sobre actividades de ocio ( $p = 0.017$ ,  $z_{cc} = -2.771$ ) y la interacción social ( $p = 0,009$ ,  $z_{cc} = -3,252$ ).

El área de comunicación es deficitaria en los casos de Alma ( $p = 0,006$ ,  $z_{cc} = -3,507$ ) y Sergio ( $p = 0,007$ ,  $z_{cc} = -3,378$ ), mientras que las áreas de habilidades académicas funcionales y salud/seguridad se encontraron afectadas en el caso de Alma ( $p = 0,0001$ ,  $z_{cc} = -6,851$ ;  $p = 0,0004$ ,  $z_{cc} = -5,917$ ), Sergio ( $p = 0,005$ ,  $z_{cc} = -3,672$ ;  $p = 0,002$ ,  $z_{cc} = -4,365$ ) y Aquiles ( $p = 0,041$ ,  $z_{cc} = -2,146$ ;  $p = 0,028$ ;  $z_{cc} = -2,425$ ). Por último, el área de ocio presenta déficits en los casos de Alma ( $p = 0,002$ ,  $z_{cc} = -4,270$ ) y Eva ( $p = 0,044$ ,  $z_{cc} = -2,099$ ). Similar a lo observado en la esfera cognitiva, Alma presentó alteraciones todas las áreas adaptativas valoradas.



**Figura 1.** Puntuaciones directas obtenidas en ABAS-II. Se muestran en rojo los casos con puntuaciones anormales comparados con el grupo control siguiendo la metodología propuesta por Crawford y Garthwaite (2007).  $p < 0.05$ , tamaño del efecto  $\geq 2.00$ . ● Seúl, ▲ Alma, ▼ Aquiles, ■ Eva



**Figura 2.** Perfil general de los niños con MC II. Se resumen las fortalezas y debilidades cognitivas así como las áreas adaptativas conservadas y alteradas identificadas en la muestra de pacientes. Las flechas indican una relación bidireccional entre la cognición y la conducta adaptativa.

## Esfera emocional

En la **tabla 8** se muestran la frecuencia y el porcentaje de pacientes que presentan alteraciones emocionales o conductuales de acuerdo al instrumento SENA. Se identificó ansiedad (casos: Damián, Alma, Eva, Aquiles, Seúl) y conducta desafiante (casos: Caesar, Alma, Valeria, Aquiles y Seúl) en el 62.5 % de la muestra de pacientes (casos: Damián, Alma, Eva, Aquiles, Seúl). Damián, Eva y Aquiles presentaron rasgos depresivos, pese a que Damián recibe tratamiento farmacológico desde hace dos años aún se detectan signos depresivos. Caesar y Seúl mostraron quejas somáticas como dolor de cabeza, dolor en el cuerpo y náuseas. Por su parte, se detectó una baja inteligencia emocional en Alma, Valeria y Eva. Por último, Valeria y Alma mostraron conductas agresivas asociadas a déficits en la regulación e inteligencia emocional y la poca capacidad para tolerar la espera y la frustración.

**Tabla 8.** Características emocionales de los pacientes

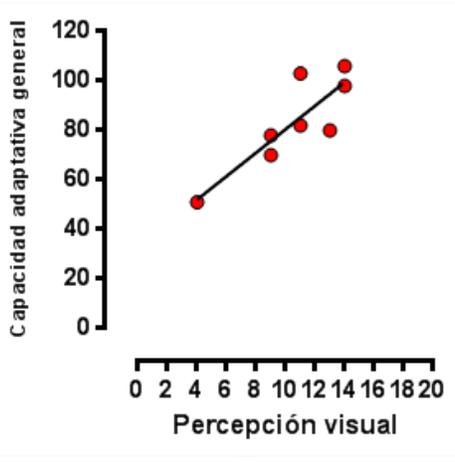
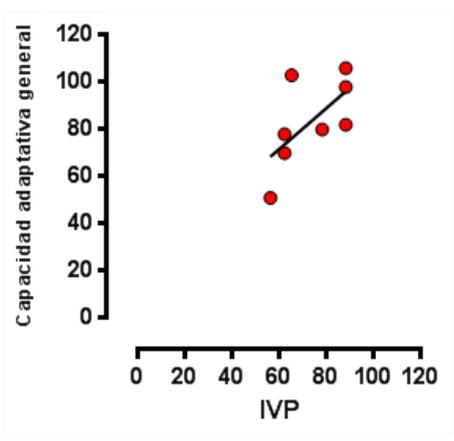
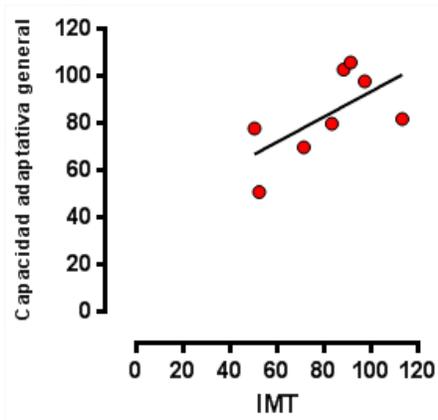
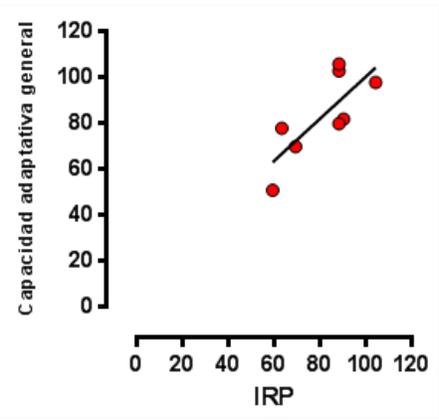
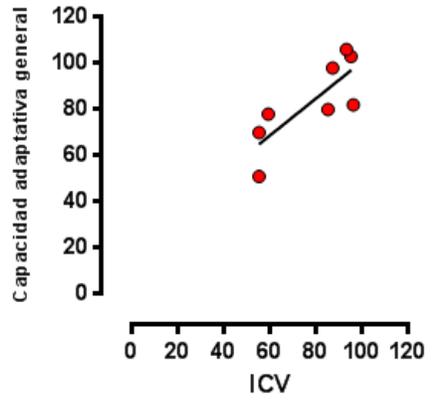
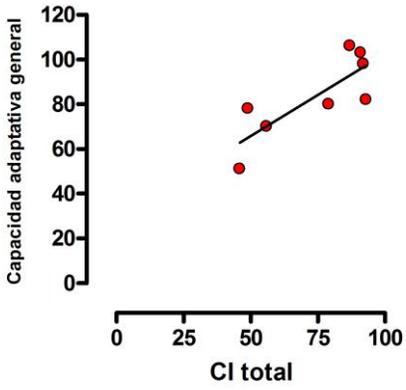
	Frecuencia (n)	Porcentaje
Depresión	3	37.5
Ansiedad	5	62.5
Quejas somáticas	2	25
Agresión	2	25
Conducta desafiante	5	62.5
Inteligencia emocional	3	37.5
Aislamiento	0	0
Integración social deficiente	0	0

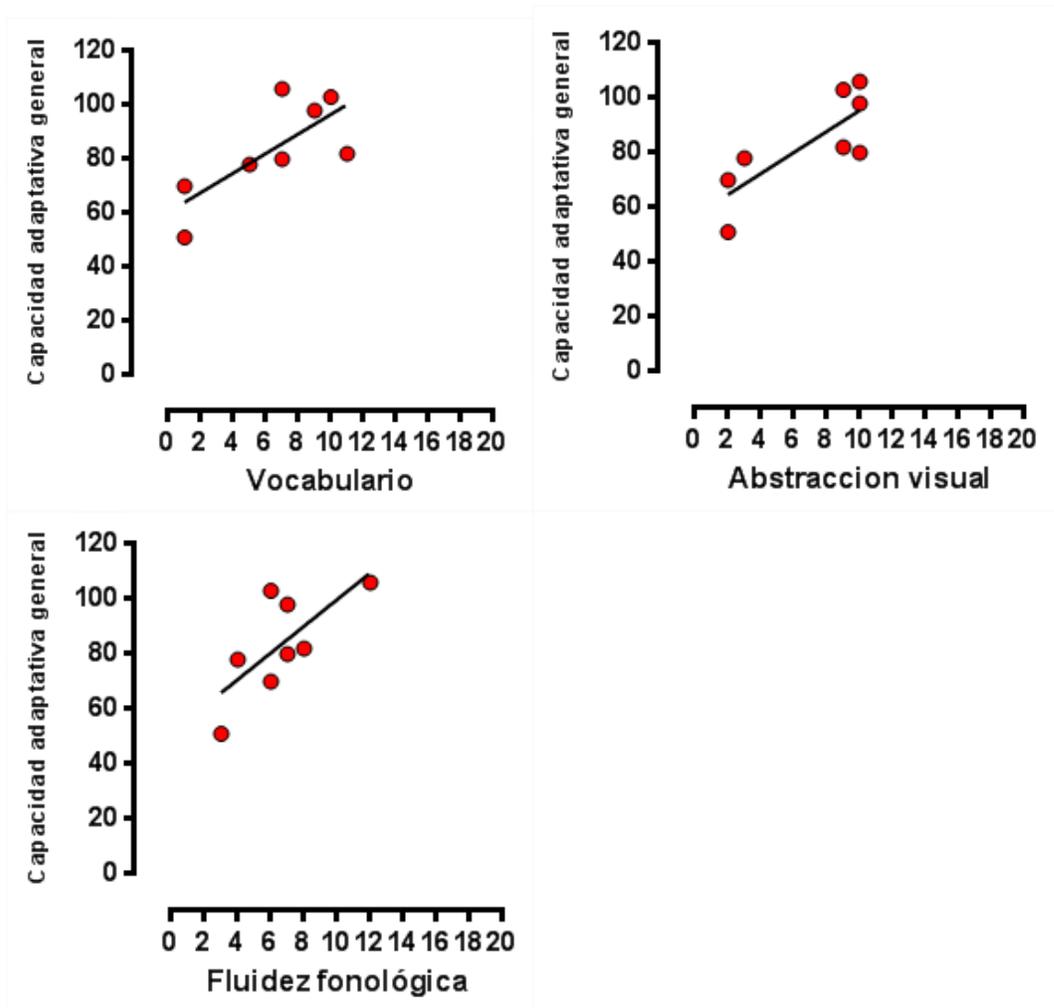
## Relación entre el funcionamiento cognitivo y la conducta adaptativa

Para explorar la relación entre el coeficiente intelectual (CIT, coeficiente intelectual total) y la conducta adaptativa general (CAG) se realizó una correlación bivariada, encontrándose una relación lineal positiva y significativa ( $r= 0.81$ ;  $p<0.05$ ), en la que los puntajes altos en el CIT se asociaron a una mejor conducta adaptativa. De la misma forma, el índice de comprensión verbal ( $r=0.8$ ;  $p <0.05$ ) y el índice de razonamiento perceptual ( $r= 0.77$ ;  $p<0.05$ ) se correlacionaron positiva y significativamente con la capacidad de adaptación.

No se encontró correlación entre el índice de memoria de trabajo ( $r= 0.63$ ,  $p=0.09$ ) y el índice de velocidad de procesamiento ( $r=0.63$ ,  $p=0.08$ ) con la capacidad de adaptación. Se realizaron correlaciones bivariadas entre el resto de las funciones cognitivas valoradas y la capacidad de adaptación encontrándose relación positiva y significativa únicamente entre la fluidez fonológica ( $r=0.71$ ,  $p=0.04$ ), la percepción visual ( $r=0.85$ ,  $p=0.006$ ), el vocabulario ( $r=0.74$ ,  $p=0.03$ ) y la abstracción visual ( $r=0.79$ ,  $p=0.01$ ) (Figura 3).

Para determinar si la relación entre el desempeño cognitivo y la conducta adaptativa se mantenía considerando la presencia de comorbilidades, se calcularon correlaciones parciales y se encontró que la correlación seguía siendo significativa ( $r= 0.79$ ,  $p<0.05$ ), lo que sugiere que la conducta adaptativa se asocia fuertemente al funcionamiento cognitivo independientemente de la presencia de comorbilidades adicionales, ya que estas últimas por si mismas no se asociaron con la disminución de la capacidad adaptativa general ( $r= -0.48$ ,  $p=0.22$ ). Por su parte, para determinar si la escolaridad de los padres tenía efecto en la relación entre el coeficiente intelectual y la conducta adaptativa, se calcularon correlaciones parciales adicionales, encontrándose que al controlar la escolaridad de los padres, se perdía la asociación entre el CIT y la CAG (controlando con escolaridad de la madre,  $r= 0.75$ ,  $p=0.052$ ; escolaridad del padre,  $r= 0.59$ ,  $p=0.16$ ), indicando que esta relación es dependiente de la educación formal de los padres. En concordancia con lo anterior, la relación entre el índice de comprensión verbal ( $r= 0.77$ ;  $p<0.05$ ), el índice de razonamiento perceptual ( $r=0.72$ ,  $p<0.05$ ), la fluidez fonológica ( $r=0.76$ ,  $p=0.04$ ), la percepción visual ( $r=0.86$ ,  $p= 0.01$ ), la abstracción visual ( $r=0.81$ ,  $p=0.02$ ) y la capacidad adaptativa se mantuvo al controlar el número de comorbilidades. Por su parte, la relación entre el vocabulario y la capacidad adaptativa se perdió al controlar el número de comorbilidades ( $r=0.65$ ,  $p=0.11$ ). No se encontraron relaciones adicionales.





**Figura 3.** Correlaciones entre las variables cognitivas y la CAG. Se muestran la distribución de las puntuaciones obtenidas en las pruebas que evalúan el CIT, ICV, IRP, IMT, IVP, la percepción visual, el vocabulario, la abstracción visual, la fluidez fonológica y la capacidad adaptativa general.

## DISCUSIÓN

El objetivo de este estudio fue describir las características clínicas, cognitivas y adaptativas en un grupo de niños de entre 7 a 12 años de edad con diagnóstico de MC II y explorar si las entidades médicas comórbidas y el desempeño cognitivo impactan en la capacidad para desenvolverse en distintas áreas adaptativas.

### **Fortalezas y debilidades cognitivas en la MC II**

En la **figura 2** se resumen las funciones cognitivas consideradas como fortalezas y debilidades en nuestra muestra. Contrario a lo reportado en pacientes con hidrocefalia congénita (Dennis, Fletcher, Rogers, Hetherington y Francis, 2002), la percepción visual se identificó como una fortaleza. La ausencia de déficits en el reconocimiento visual de objetos puede asociarse a la colocación de un sistema DVP en los primeros meses de vida, el cual pudo evitar el daño por compresión en las estructuras cerebrales de la vía visual ventral (Swain, Joy, Bakker, Shores y West, 2009).

Otras funciones asociadas a la modalidad visual como la memoria visual y la abstracción visual también se consideran fortalezas. La capacidad para aprender difiere dependiendo de la modalidad de la información dada, siendo mejor a través de la modalidad visual en comparación con la modalidad audioverbal. La cantidad de la información tiene un efecto negativo en la capacidad para recordar información no relacionada a corto plazo pero no a mediano plazo, lo cual se refleja en un mejor desempeño en tareas de recuperación de palabras; no obstante, esta mejoría desaparece cuando se pide recordar información que tiene relación entre sí como una historia. El hecho de que la cantidad de información tenga un efecto negativo en la memoria verbal puede estar relacionado con déficits en la memoria de trabajo, la cual es necesaria en el procesamiento y almacenamiento simultáneo de la información (Gupta y Sharma, 2017). Por su parte, los déficits en la evocación de una historia pueden relacionarse con la ausencia de estrategias metacognitivas de aprendizaje que permitieran compensar las limitaciones en la memoria de trabajo.

Similar a la memoria, la capacidad de abstracción varía dependiendo de la modalidad, siendo mayormente deficiente en la modalidad audioverbal. Una posible explicación de esta discrepancia radica en el desarrollo de la abstracción, ya que, los niños logran atender a similitudes de las características físicas entre los objetos antes de atender a las similitudes semánticas entre conceptos (Richland, Morrison y Holyoak, 2006).

No se identificaron alteraciones en la producción del lenguaje a nivel de la articulación, el acceso al vocabulario ni en la producción total de palabras pertenecientes a una categoría semántica (fluidez verbal semántica). No obstante, la producción de palabras que inician con un fonema específico (fluidez verbal fonológica) fue deficiente. La fluidez verbal es una medida multimodal del funcionamiento cognitivo que incluye la habilidad para producir un discurso fluido y la habilidad para recuperar información verbal específica a través de reglas, por lo que involucra habilidades lingüísticas y funciones ejecutivas (Whiteside et al, 2016). De nuevo, las discrepancias entre la fluidez semántica y fonológica pueden explicarse en el contexto del neurodesarrollo; se ha descrito que los sistemas de memoria explícita que subyacen a la fluidez semántica muestran un curso de maduración precoz en comparación con los mecanismos ejecutivos adicionales necesarios en la fluidez fonológica que se consolidan en etapas posteriores, requiriendo de la maduración de regiones prefrontales (Leite et al, 2016). En este sentido, las puntuaciones deficitarias en la fluidez fonológica pero no en la semántica pueden sugerir un desfase en la maduración de áreas prefrontales en estos pacientes.

Las habilidades visoespaciales motoras se identificaron como una debilidad cognitiva. Llamo la atención que Carlota presentara un desempeño normal pese a que no ha adquirido la locomoción, lo cual se opone a lo reportado por Rendeli et al (2002) quienes consideran a la locomoción como un requisito en el desarrollo de las habilidades visoespaciales. Lo anterior sugiere la existencia de mecanismos adicionales a la locomoción para el desarrollo de la organización visomotora del espacio; sin embargo, no menoscaba la importancia de contar con programas que enfatizen la habilitación de las funciones motoras.

En cuanto a los déficits identificados en la memoria de trabajo, se ha propuesto que las dificultades en esta función cognitiva no son enteramente un problema de capacidad sino uno de estrategia, debido a que algunos niños poseen suficientes recursos pero fallan en

emplear estrategias que les permitan aplicarlos de forma adecuada y consistente (Gupta y Sharma, 2017), esto es coherente con el desempeño de los pacientes, quienes lograban mantener la información pero no organizarla de forma correcta. Se ha sugerido que la memoria de trabajo es un factor crucial en el aprendizaje, incluso más relevante que el coeficiente intelectual, ya que mientras que el C.I. es una medida de lo que se ha aprendido hasta ese momento, la memoria de trabajo es una medida de la habilidad para aprender que requiere de la capacidad para mantener, procesar, recuperar e integrar información (Alloway, 2009). No obstante, pese a que en nuestra muestra la memoria de trabajo y las habilidades académicas fueron deficitarias, no se identificó una relación estadísticamente significativa entre ellas.

Contrario a lo reportado por Lindquist, Uvebrant, Rehn y Carlsson (2009), en nuestro estudio la capacidad para planificar movimientos con el objetivo de resolver un problema se encontró conservada en la mayoría de los pacientes. Esto resulta contradictorio ya que se identificaron fallas en la memoria de trabajo, una de las funciones ligadas a la planeación. No obstante, Unterrainer et al (2004) proponen que los déficits en los recursos de la memoria de trabajo no tienen un efecto significativo en el desempeño de la prueba de la Torre de Londres, lo cual en parte podría explicar la aparente ausencia de déficits en esta función cognitiva. Por último, tal como se ha reportado en niños con lesiones cerebrales difusas (Steinlin et al, 2003; Calhoun y Mayes, 2005) así como en niños con MC II (Vinck et al, 2006), el tiempo de procesamiento y de ejecución de las tareas fue mayor al esperado, lo cual es indicativo de déficits en la velocidad de procesamiento.

Debido a que el daño del cerebelo es inherente a la MC II se hipotetizó que el desarrollo de las funciones cognitivas asociadas a esta estructura se encontraría afectado. Tal como se esperaba, las habilidades visoespaciales motoras, la memoria de trabajo y la fluidez verbal fonológica se mostraron deficientes; estos hallazgos son similares a los reportados en pacientes con ataxia de Friedreich, una enfermedad neurodegenerativa que afecta al cerebelo y a la medula espinal (Wollmann, Barroso, Monton y Nieto, 2002). No obstante, la producción del lenguaje, la fluidez verbal semántica y la planeación parecen haberse adquirido de forma adecuada. Esta discrepancia entre funciones cognitivas relacionadas con una estructura anatómica común da cuenta de la variabilidad en los fenotipos cognitivos así como de las complicaciones teóricas para predecir los procesos de

reorganización cerebral en presencia de lesiones malformativas y por tanto de pronosticar su desenlace funcional (Tavano et al, 2007).

De manera adicional, se valoró el funcionamiento motor del cerebelo a través de la exploración de signos neurológicos blandos. A excepción de Alma, ningún paciente mostró déficits motores asociados al funcionamiento del cerebelo, lo que sugiere una menor afectación en el lóbulo anterior del cerebelo, región cerebral que ha mostrado poseer una alta tasa de plasticidad (Dennis et al, 2006).

### **Conducta adaptativa en la MC II**

De acuerdo a lo esperado en nuestra hipótesis, las áreas adaptativas de autocuidado, autodirección y vida en el hogar se encontraron conservadas; así como la capacidad para realizar actividades de ocio en casa y para comunicarse, esto último se encuentra en consonancia con los hallazgos en el lenguaje expresivo y sugiere que los niños con MC II tienden a no presentar problemas en la adquisición de la función pragmática del lenguaje. Opuesto a nuestra hipótesis, la capacidad para establecer relaciones sociales e interactuar con pares y adultos así como para utilizar recursos comunitarios se han adquirido de forma adecuada. Las áreas adaptativas que se encontraron afectadas fueron las habilidades académicas y la habilidad para cuidar de la propia salud.

### **Esfera emocional en la MC II**

Tal como se esperaba, se detectaron problemas de regulación emocional que se manifiestan como rasgos ansiosos, rasgos depresivos, conducta agresiva y desafiante. Los fallos en la regulación emocional pueden relacionarse con un malfuncionamiento del vermis cerebeloso, región cerebral que junto con la corteza prefrontal y estructuras del sistema límbico permite el procesamiento y manejo de las respuestas ligadas a la emoción (Turner et al, 2007). Sin embargo, los rasgos depresivos y ansiosos también pueden asociarse a aspectos sociales como las dificultades para integrarse en actividades con sus pares debido a los problemas en la deambulación y en el control de esfínteres.

### **Comorbilidades, funcionamiento cognitivo y conducta adaptativa**

Como se hipotetizó, la capacidad intelectual se asoció de forma significativa con la capacidad adaptativa de la siguiente forma: a mayor coeficiente intelectual, mayor capacidad adaptativa; sin embargo opuesto a lo planteado en nuestra hipótesis esta asociación es independiente del número de patologías adicionales a la MC II. La cantidad de comorbilidades por si mismas no impactaron en la esfera cognitiva ni adaptativa en estos pacientes, no obstante se identificaron tres casos en los cuales la presencia de entidades comórbidas condicionó la cognición y las habilidades cognitivas de forma relevante. Dichas entidades patológicas comórbidas fueron la afectación renal, la ataxia cerebelosa y la hipoxia perinatal.

Se ha reportado que la afectación renal crónica aumenta de forma importante el riesgo de presentar alteraciones en el funcionamiento cognitivo global, particularmente en individuos que lo presentan en estadios tempranos de la vida; aunado a ello debido a que el daño renal se asocia a una alta incidencia de enfermedad cerebrovascular, los déficits cognitivos pueden no remitir de forma espontánea sino mantenerse y agravarse si se agregan lesiones vasculares (Slickers, Duquette, Hooper y Gipson, 2007; Davey, Elias, Robbins, Seliger y Dore, 2012). Entre los mecanismos asociados al daño renal y los déficits cognitivos se ha descrito daño neuronal secundario a toxinas urémicas, lesiones cerebrovasculares isquémicas, estrés oxidativo, inflamación crónica, anemia, hiperhomocisteinemia y disfunción endotelial (Matta et al, 2014).

La presencia de ataxia cerebelosa afectó la capacidad para coordinar el movimiento voluntario y preciso de las extremidades y de los músculos oculares, lo cual limitó la capacidad para realizar actividades básicas e instrumentadas de forma autónoma. Uno de los casos con una capacidad intelectual deficitaria cuenta con antecedentes de hipoxia perinatal, a partir de los datos con los que contamos no queda clara la contribución de esta entidad sobre las deficiencias cognitivas identificadas; no obstante existe evidencia sobre la afectación en el neurodesarrollo secundaria al daño por hipoxia en estadios tempranos de la vida (Mañeru y Junqué, 2002; Bass et al, 2004). Además del CIT, otras variables cognitivas que se asociaron un la capacidad adaptativa aun después de controlar el número de comorbilidades adicionales presentadas por los pacientes fueron

el índice de comprensión verbal y de razonamiento perceptual, así como fluidez fonológica, la percepción visual y la abstracción visual.

De acuerdo a nuestros resultados, un factor que contribuye en el desempeño cognitivo y adaptativo es la escolaridad de los padres, al respecto planteamos que dicha variable puede acelerar o retardar los procesos de compensación y reorganización de las funciones y por tanto puede contribuir a la heterogeneidad observada en el desempeño de los pacientes. Se ha reportado en la literatura que el nivel educativo, edad e inteligencia de la madre se asocia con el desarrollo cognitivo de los niños (González et al, 2018). El nivel educativo de los padres también se ha propuesto como un factor predictor de éxito académico que se evidencia desde los cuatro años de edad y se mantiene en la adolescencia, permitiendo el éxito laboral en etapas de adultez (Dubow, Boxer y Huesmann, 2009; Dickson, Gregg y Robinson, 2016).

## CONCLUSIONES

La MC II es una entidad heterogénea no sólo en el ámbito médico, sino también en la esfera cognitiva, emocional y en la capacidad de adaptación al entorno. En nuestro estudio encontramos que la presencia de comorbilidades clínicas adicionales a la MC II por si mismas no explica los déficits cognitivos ni adaptativos y, por el contrario, la escolaridad de los padres si es un factor que contribuye a potenciar o restringir el desarrollo de los niños.

Debido a la heterogeneidad propia de la MC II, no es factible establecer un perfil neuropsicológico único que incluya a todos los pacientes, por lo que se recomienda a los médicos tratantes solicitar una evaluación neuropsicológica individual que permita identificar el estado cognitivo, adaptativo y emocional actual en cada niño. Dicha valoración debe incluir la estimación del C.I., la fluidez fonológica, la percepción visual y la abstracción visual, puesto que estas funciones parecen ser áreas de oportunidad sobre las que pueden dirigirse los programas de intervención. La habilitación cognitiva temprana posibilita un mejor pronóstico en términos de autonomía, logros académicos, expectativas en el futuro y calidad de vida.

Las comorbilidades adicionales si tienen un efecto negativo en la cognición, sin embargo, no es el número de patología adicionales sino el tipo de patología lo que se relaciona con un peor desempeño cognitivo. En particular, se identificó a la afectación renal crónica y la hipoxia perinatal como posibles entidades de riesgo, por lo que se recomienda a los médicos tratantes valorar los síntomas asociados a estas patologías y en caso de identificarlos, referirlos con los especialistas. Cabe enfatizar que la afectación renal es una de las principales causas de muerte en estos pacientes, por lo que su detección y tratamiento son indispensables en el abordaje terapéutico.

En el caso particular de la afectación cerebelosa, la solicitud de una valoración neuropsicológica amplia se sugiere solo en aquellos niños que presenten una lesión anatómica extensa o signos motores asociados, ya que se observó que la malformación congénita de esta estructura permite la reorganización cerebral y por tanto un proceso de compensación de las funciones en la mayoría de los niños con MC II.

## **Limitaciones**

Al tratarse de una aproximación de estudio de casos no es posible extrapolar los resultados obtenidos a la población de niños con MC II, particularmente ya que dicha entidad se caracteriza por la heterogeneidad clínica. No obstante, nuestros hallazgos enfatizan la relevancia de tomar en cuenta factores críticos como la escolaridad de los padres y la presencia de ciertas comorbilidades clínicas en la adquisición de habilidades cognitivas y adaptativas. Asimismo, señalan la utilidad de contar con una valoración neuropsicología en el abordaje de los pacientes debido a la variedad de perfiles cognitivos asociados a la MC II. Desafortunadamente, en nuestro estudio no se valoró la calidad de vida, dicho parámetro hubiera sido de utilidad para comprender el impacto de las características cognitivas, adaptativas y médicas descritas en el bienestar de los pacientes, por lo que se sugiere que futuros estudios incluyan escalas de calidad de vida. Aunado a ello, y debido al papel que tiene la educación de los padres en el desempeño global de los pacientes, se recomienda que próximas investigaciones indaguen sobre los estilos de crianza y las características cognitivas de los padres con el fin de dilucidar el peso de estos factores en la heterogeneidad de los fenotipos cognitivos y adaptativos.

## REFERENCIAS

- Abwender, D. A., Swan, J. G., Bowerman, J. T., & Connolly, S. W. (2001).** Qualitative analysis of verbal fluency output: Review and comparison of several scoring methods. *Assessment, 8*(3), 323-338.
- Allen, P. A., Houston, J. R., Pollock, J. W., Buzzelli, C., Li, X., Harrington, A. K., Martin, B. A., Loth, F., Lien, M., Maleki, J. & Luciano, M. G. (2014).** Task-specific and general cognitive effects in Chiari malformation type I. *PloS one, 9*(4), e94844.
- Alloway, T. P. (2009).** Working memory, but not IQ, predicts subsequent learning in children with learning difficulties. *European Journal of Psychological Assessment, 25*(2), 92-98. doi: 10.1027/1015-5759.25.2.xxx
- Barnes, M. A., Wilkinson, M., Khemani, E., Boudesquie, A., Dennis, M., & Fletcher, J. M. (2006).** Arithmetic processing in children with spina bifida: Calculation accuracy, strategy use, and fact retrieval fluency. *Journal of Learning Disabilities, 39*(2), 174-187. doi: 10.1177/00222194060390020601
- Bass, J. L., Corwin, M., Gozal, D., Moore, C., Nishida, H., Parker, S., ... & Kinane, T. B. (2004).** The effect of chronic or intermittent hypoxia on cognition in childhood: a review of the evidence. *Pediatrics, 114*(3), 805-816 doi: 10.1542/peds.2004-0227
- Binder, J.R., Desai, R. H., Graves, W. & Conant, L. (2009)** Where Is the Semantic System? A Critical Review and Meta-Analysis of 120 Functional Neuroimaging Studies. *Cerebral Cortex 19* (12); 2767–2796.
- Bowman, R. M., Boshnjaku, V., & McLone, D. G. (2009).** The changing incidence of myelomeningocele and its impact on pediatric neurosurgery: a review from the Children's Memorial Hospital. *Child's Nervous System, 25*(7), 801-806. doi: 10.1007/s00381-009-0865-z
- Bowman, R. M., McLone, D. G., Grant, J. A., Tomita, T. & Ito, J. A. (2001).** Spina bifida outcome: a 25-year prospective. *Pediatric neurosurgery, 34*(3), 114-120.
- Brady, T. F., Konkle, T., & Alvarez, G. A. (2011).** A review of visual memory capacity: Beyond individual items and toward structured representations. *Journal of vision, 11*(5), 4-4.
- Buckner, R. L., & Koutstaal, W. (1998).** Functional neuroimaging studies of encoding, priming, and explicit memory retrieval. *Proceedings of the National Academy of Sciences, 95*(3), 891-898.

- Buckner**, R. L. (2013). The cerebellum and cognitive function: 25 years of insight from anatomy and neuroimaging. *Neuron*, 80(3), 807-815.
- Burmeister**, R., Hannay, H. J., Copeland, K., Fletcher, J. M., Boudousquie, A., & Dennis, M. (2005). Attention problems and executive functions in children with spina bifida and hydrocephalus. *Child Neuropsychology*, 11(3), 265-283. doi: 10.1080/092970490911324
- Calhoun**, S. & Mayes, S. (2005) Processing speed in children with clinical disorders. *Psychology in the Schools*, 42(4), 333-343. Doi:10.1002/pits.20067
- Caspersen**, I. D., & Habekost, T. (2013) Selective and sustained attention in children with spina bifida myelomeningocele. *Child Neuropsychology*, 19(1), 55-77
- Cesmebasi**, A., Loukas, M., Hogan, E., Kralovic, S., Tubbs, R. S., & Cohen-gadol, A. A. (2015). The Chiari malformations: A review with emphasis on anatomical traits. *Clinical anatomy*, 28(2), 184-194 doi: 10.1002/ca.22442
- Chugani**, H. T., Müller, R. A., & Chugani, D. C. (1996). Functional brain reorganization in children. *Brain and Development*, 18(5), 347-356. doi: 10.1016/0387-7604(96)00032-0
- Crawford** & Garthwaite (2007). Comparison of a single case to a control or normative sample in neuropsychology: Development of a Bayesian approach. *Cognitive Neuropsychology*, 24:4, 343 – 372
- Culbertson**, W. C & Zillmer, E. A. (2005) Tower of London- Drexel University (TOL<sup>DM</sup>): 2nd Edition. Technical Manual. MHS
- Daniel**, P. M., & Strich, S. J. (1958). Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. *Journal of Neuropathology & Experimental Neurology*, 17(2), 255-266.
- Davey**, A., Elias, M. F., Robbins, M. A., Seliger, S. L., & Dore, G. A. (2012). Decline in renal functioning is associated with longitudinal decline in global cognitive functioning, abstract reasoning and verbal memory. *Nephrology Dialysis Transplantation*, 28(7), 1810-1819. Doi: 10.1093/ndt/gfs470
- Davis**, B. E., Shurtleff, D. B., Walker, W. O., Seidel, K. D., & Duguay, S. (2006). Acquisition of autonomy skills in adolescents with myelomeningocele. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 48(4), 253-258. doi: 10.1017/S0012162206000569
- Daw**, N. (2006) Functional Organization of the Visual System. En Visual Development. New York: Springer Science, pp.8-26
- Dennis**, M., Fletcher, J. M., Rogers, T., Hetherington, R. & Francis, D. J. (2002). Object-based and action-based visual perception in children with spina bifida and

- hydrocephalus. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 8(01). doi:10.1017/s135561771020094
- Dennis, M., Landry, S. H., Barnes, M., & Fletcher, J. M.** (2006). A model of neurocognitive function in spina bifida over the life span. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 12(2), 285-296. doi: 10.10170S1355617706060371
- Dennis, M., & Barnes, M. A.** (2010). The cognitive phenotype of spina bifida meningomyelocele. *Developmental Disabilities Research Reviews*, 16(1), 31-39. doi: 10.1002/ddrr.89
- Dickson, M., Gregg, P., & Robinson, H.** (2016). Early, late or never? When does parental education impact child outcomes?. *The Economic Journal*, 126(596), F184-F231. Doi: 10.1111/eoj.12356
- Dubow, E. F., Boxer, P., & Huesmann, L. R.** (2009). Long-term effects of parents' education on children's educational and occupational success: Mediation by family interactions, child aggression, and teenage aspirations. *Wayne State University Press*, 55(3), 224. doi:10.1353/mpq.0.0030.
- Erickson, K., Baron, I. S., & Fantie, B. D.** (2001). Neuropsychological functioning in early hydrocephalus: Review from a developmental perspective. *Child Neuropsychology*, 7(4), 199-229.
- Ewing, L., Barnes, M. A., & Fletcher, J. M.** (2003). Early brain injury in children: development and reorganization of cognitive function. *Developmental neuropsychology*, 24(2-3), 669-704. Doi: 10.1080/87565641.2003.9651915
- Fernández-Pinto, I., Santamaría, P., Sánchez-Sánchez, F., Carrasco, M. A. y del Barrio, V.** (2015). SENA. Sistema de Evaluación de Niños y Adolescentes. Madrid: TEA Ediciones.
- Fletcher, J. M., Barnes, M., & Dennis, M.** (2002). Language development in children with spina bifida. *Seminars in Pediatric Neurology*, 9(3), 201–208. doi:10.1053/spen.2002.35500
- Geerdink, N., van der Vliet, T., Rotteveel, J. J., Feuth, T., Roeleveld, N., & Mullaart, R. A.** (2012). Essential features of Chiari II malformation in MR imaging: an interobserver reliability study—part 1. *Child's Nervous System*, 28(7), 977-985.
- González, L., Cortés-Sancho, R., Murcia, M., Ballester, F., Rebagliato, M., & Rodríguez-Bernal, C. L.** (2018). The role of parental social class, education and unemployment on child cognitive development. *Gaceta sanitaria*. Doi: 10.1016/j.gaceta.2018.07.014

- Gupta, P. K., & Sharma, V. (2017).** Working Memory and Learning Disabilities: A Review. *The International Journal of Indian Psychology* 4 (4) 111-121 doi: 10.25215/0404.013
- Hadley, D. M. (2002).** The Chiari malformations. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 72(suppl 2), ii38-ii40.
- Ito, M. (2008).** Control of mental activities by internal models in the cerebellum. *Nature Reviews Neuroscience*, 9(4), 304. doi:10.1038/nrn2332
- Ivashchuk, G., Loukas, M., Blount, J. P., Tubbs, R. S., & Oakes, W. J. (2015).** Chiari III malformation: a comprehensive review of this enigmatic anomaly. *Child's Nervous System*, 31(11), 2035-2040. doi 10.1007/s00381-015-2853-9
- Kahn, E. N., Muraszko, K. M., & Maher, C. O. (2015).** Prevalence of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurgery Clinics of North America*, 26(4), 501-507.
- Khoshnood, B., Loane, M., De Walle, H., Arriola, L., Addor, M. C., Barisic, I., Beres, J., Bianchi, F., Dias, C., Draper, E., Garne, E., Gatt, M., Haeusler, M., Klungsoyr, K., Latos, A. Lynch, C., McDonnell, B., Nelen, V., Neville, A., O'Mahony, M. T., Queisser-Luft, A. Rankin, J., Rissmann, A., Ritvanen, A., Rounding, C., Sipek, A., Tucker, D., Verellen-Dumoulin, C., Wellesley, D. & Garne, E. (2015).** Long term trends in prevalence of neural tube defects in Europe: population based study. *BMJ*, 351, h5949.
- Kondo, A., Kamihira, O., & Ozawa, H. (2009).** Neural tube defects: prevalence, etiology and prevention. *International Journal of Urology*, 16(1), 49-57.
- Koole, S. L. (2009).** The psychology of emotion regulation: An integrative review. *Cognition and emotion*, 23(1), 4-41. doi: 10.1080/02699930802619031
- Kurella, M., Chertow, G. M., Luan, J., & Yaffe, K. (2004).** Cognitive impairment in chronic kidney disease. *Journal of the American Geriatrics Society*, 52(11), 1863-1869.
- Lacy, M., Ellefson, S. E., DeDios-Stern, S., & Frim, D. M. (2016).** Parent-Reported Executive Dysfunction in Children and Adolescents with Chiari Malformation Type 1. *Pediatric neurosurgery*, 51(5), 236-243.
- Leite, G. D. L., Pires, I. A. H., Aragão, L. C. L., Paula, A. P. D., Gomes, E. R. D. O., Garcia, D., Barros, P., de Alencar, J, Fichman, H. & Oliveira, R. M. (2016).** Performance of Children in Phonemic and Semantic Verbal Fluency Tasks. *Psico-USF*, 21(2), 293-304. Doi: 10.1590/1413-82712016210207
- Lindquist, B., Uvebrant, P., Rehn, E., & Carlsson, G. (2009).** Cognitive functions in children with myelomeningocele without hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 3(5), 11-15. doi: 10.1007/s00381-009-0843-5

- Liptak, G. S., Bloss, J. W., Briskin, H., Campbell, J. E., Hebert, E. B., & Revell, G. M.** (1988). The management of children with spinal dysraphism. *Journal of child neurology*, 3(1), 3-20. doi: 10.1177/088307388800300102
- Lomax-Bream, L. E., Barnes, M., Copeland, K., Taylor, H. B., & Landry, S. H.** (2007). The impact of spina bifida on development across the first 3 years. *Developmental neuropsychology*, 31(1), 1-20. doi: 10.1207/s15326942dn3101\_1
- Mancebo-Hernández, A; González, A., Díaz, L., López, M., Domínguez, W. & Serrano, A.** (2008) Defectos del tubo neural. Panorama epidemiológico en México (I de II) *Acta Pediatr Mex* 29(1):41-47
- Matta, S. M. D., Janaina Matos, M., Kummer, A. M., Barbosa, I. G., Teixeira, A. L., & Silva, A. C. S.** (2014). Cognitive alterations in chronic kidney disease: an update. *Jornal Brasileiro de Nefrologia*, 36(2), 241-245. doi: 10.5935/0101-2800.20140035
- Matute, E., Rosselli, M., Ardila, A. & Ostrosky, F.** (2013) Evaluación Neuropsicológica Infantil (ENI-2). Manual de aplicación. México: Manual Moderno.
- Mañeru, C., & Junqué, C.** (2002). Deficit cognitivos en la asfixia perinatal. *Revista de neurología*, 34(12), 1171-1177.
- McLone, D. G., & Knepper, P. A.** (1989). The cause of Chiari II malformation: a unified theory. *Pediatric Neurosurgery*, 15(1), 1-12. DOI: 10.1159/000120432
- McLone, D. G., & Dias, M. S.** (2003). The Chiari II malformation: cause and impact. *Child's Nervous System*, 19(7-8), 540-550. Doi: 10.1007/s00381-003-0792-3
- McRae, A. L., & Brady, K. T.** (2001). Review of sertraline and its clinical applications in psychiatric disorders. *Expert opinion on pharmacotherapy*, 2(5), 883-892. Doi: 10.1517/14656566.2.5.883
- Meadows, J., Guarnieri, M., Miller, K., Haroun, R., Kraut, M., & Carson, B. S.** (2001). Type I Chiari malformation: A review of the literature. *Neurosurgery Quarterly*, 11(3), 220-229.
- Messing-Jünger, M., & Röhrig, A.** (2013). Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Child's Nervous System*, 29(9), 1553-1562.
- Miller, E., Widjaja, E., Blaser, S., Dennis, M., & Raybaud, C.** (2008). The old and the new: supratentorial MR findings in Chiari II malformation. *Child's Nervous System*, 24(5), 563-575. doi: 10.1007/s00381-007-0528-x

- Mirzai, H., Erşahin, Y., Mutluer, S. & Kayahan, A. (1998)** Outcome of patients with meningomyelocele The Ege University experience. *Child's Nervous System* 14, (3) 120-123. Doi: 10.1007/s003810050192 .
- Montero, D. & Fernández, I. (2013)** Adaptación al español del Sistema de Evaluación de la Conducta Adaptativa de Harrison, P. L. & Oakland, T. ABAS-II. Madrid: TEA Ediciones
- Norkett, W., McLone, D. G., & Bowman, R. (2016).** Current management strategies of hydrocephalus in the child with open spina bifida. *Topics in spinal cord injury rehabilitation*, 22(4), 241-246. doi: 10.1310/sci2204-241
- Northrup, H., & Volcik, K. A. (2000).** Spina bifida and other neural tube defects. *Current Problems in Pediatrics*, 30(10), 317-332.
- Rani, H., Kulkarni, A. V., Rao, R. V., & Patil, P. (2013).** Chiari III malformation: a rare case with review of literature. *Fetal and pediatric pathology* 32(3), 169-174 doi: 10.3109/15513815.2012.684848
- Oakeshott, P., & Hunt, G. M. (2003)** Long-term outcome in open spina bifida. *British Journal of General Practice*, 53(493), 632-636
- Pike, M., Swank, P., Taylor, H., Landry, S., & Barnes, M. A. (2013).** Effect of preschool working memory, language, and narrative abilities on inferential comprehension at school-age in children with spina bifida myelomeningocele and typically developing children. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 19(4), 390-399. doi: 10.1017/S1355617712001579
- Raybaud, C., & Miller, E. (2008).** Radiological evaluation of myelomeningocele—Chiari II malformation. In M. Memet, G. Cinalli & W. Maixner (Ed.) *The Spina Bifida* (pp. 111-142). Milano: Springer.
- Rendeli, C., Salvaggio, E., Cannizzaro, G. S., Bianchi, E., Caldarelli, M., & Guzzetta, F. (2002).** Does locomotion improve the cognitive profile of children with meningomyelocele? *Child's Nervous System*, 18(5), 231-234. Doi: 10.1007/s00381-002-0557-4
- Richland, L. E., Morrison, R. G., & Holyoak, K. J. (2006).** Children's development of analogical reasoning: Insights from scene analogy problems. *Journal of experimental child psychology*, 94(3), 249-273. doi: 10.1016/j.jecp.2006.02.002
- Riva, D. & Giorgi, C. (2000).** The cerebellum contributes to higher functions during development: evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumours. *Brain*, 123(5), 1051-1061.

- Rosenthal**, J., Casas, J., Taren, D., Alverson, C. J., Flores, A., & Frias, J. (2014). Neural tube defects in Latin America and the impact of fortification: a literature review. *Public Health Nutrition*, 17(03), 537-550. doi: 10.1017/S1368980013000256.
- Rocque**, B. G., Bishop, E. R., Scogin, M. A., Hopson, B. D., Arynchyna, A. A., Boddiford, C. J., ... & Blount, J. P. (2015). Assessing health-related quality of life in children with spina bifida. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 15(2), 144-149.
- Salman**, M. S., Blaser, S. E., Sharpe, J. A., & Dennis, M. (2006). Cerebellar vermis morphology in children with spina bifida and Chiari type II malformation. *Child's Nervous System*, 22(4), 385-393. doi: 10.1007/s00381-005-1180-y
- Steinlin**, M., Imfeld, S., Zulauf, P., Boltshauser, E., Lövblad, K. O., Lüthy, A. R., Perrig, W. & Kaufmann, F. (2003). Neuropsychological long-term sequelae after posterior fossa tumour resection during childhood. *Brain*, 126(9), 1998-2008. doi: 10.1093/brain/awg195
- Shurtleff**, D. B. (2004). Epidemiology of neural tube defects and folic acid. *Cerebrospinal fluid research*, 1(1), 5. doi:10.1186/1743-8454-1-5
- Shuman**, R. M. (1995). The Chiari malformations: a constellation of anomalies. *Seminars in Pediatric Neurology* 2 (3): 220-226.
- Slickers**, J., Duquette, P., Hooper, S., & Gipson, D. (2007). Clinical predictors of neurocognitive deficits in children with chronic kidney disease. *Pediatric Nephrology*, 22(4), 565-572. Doi: 10.1007/s00467-006-0374-1
- Sokolov**, A., Miall, R. & Ivry, R. (2017) The Cerebellum: Adaptive Prediction for Movement and Cognition. *Trends in cognitive sciences*, 21(5), 313-33. doi.org/10.1016/j.tics.2017.02.005
- Stevenson**, K. L. (2004). Chiari type II malformation: past, present, and future. *Neurosurgical focus* 16(2): 1-7.
- Stoodley**, C. J., & Schmahmann, J. D. (2009). Functional topography in the human cerebellum: a meta-analysis of neuroimaging studies. *Neuroimage*, 44(2), 489-501. doi: 10.1016/j.neuroimage.2008.08.039
- Stoodley**, C. J. (2012). The cerebellum and cognition: evidence from functional imaging studies. *The Cerebellum*, 11(2), 352-365. doi: 10.1007/s12311-011-0260-7
- Stubberud**, J., & Riemer, G. (2012). Problematic psychosocial adaptation and executive dysfunction in women and men with myelomeningocele. *Disability and rehabilitation*, 34(9), 740-746. doi: 10.3109/09638288.2011.619617

- Swain**, M. A., Joy, P., Bakker, K., Shores, E. A., & West, C. (2009). Object-based visual processing in children with spina bifida and hydrocephalus: A cognitive neuropsychological analysis. *Journal of neuropsychology*, 3(2), 229-244. doi:10.1348/174866408X399438
- Tavano**, A., Grasso, R., Gagliardi, C., Triulzi, F., Bresolin, N., Fabbro, F., & Borgatti, R. (2007). Disorders of cognitive and affective development in cerebellar malformations. *Brain*, 130(10), 2646-2660. doi:10.1093/brain/awm201
- Treble**, A., Juranek, J., Stuebing, K. K., Dennis, M., & Fletcher, J. M. (2012). Functional significance of atypical cortical organization in spina bifida myelomeningocele: relations of cortical thickness and gyrification with IQ and fine motor dexterity. *Cerebral Cortex*, 23(10), 2357-2369.
- Thompson**, D.N. (2009) Postnatal management and outcome for neural tube defects including spina bifida and encephaloceles. *Prenatal Diagnosis*, 29(4), 412-419.
- Tubbs**, R. S. & Oakes, J. W. (2013) The Chiari Malformations. New York: Springer. doi: 10.1007/978-1-4614-6369-6
- Turner**, B. M., Paradiso, S., Marvel, C. L., Pierson, R., Ponto, L. L. B., Hichwa, R. D., & Robinson, R. G. (2007). The cerebellum and emotional experience. *Neuropsychologia*, 45(6), 1331-1341. Doi:10.1016/j.neuropsychologia.2006.09.023
- Unterrainer**, J. M., Rahm, B., Kaller, C. P., Leonhart, R., Quiske, K., Hoppe-Seyler, K., Meier, C; Müller, C & Halsband, U. (2004). Planning Abilities and the Tower of London: Is This Task Measuring a Discrete Cognitive Function? *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 26(6), 846–856. doi:10.1080/13803390490509574
- Ustárroz**, J. T., Molina, A. G., Lario, P. L., & García, A. V. (2012). Corteza prefrontal, funciones ejecutivas y regulación de la conducta. *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas*, 87-117.
- Vachha**, B., & Adams, R. C. (2005). Memory and selective learning in children with spina bifida-myelomeningocele and shunted hydrocephalus: A preliminary study. *Cerebrospinal Fluid Research*, 2(1), 10. doi: 10.1186/1743-8454-2-10
- Vannemreddy**, P., Nourbakhsh, A., Willis, B., & Guthikonda, B. (2010). Congenital Chiari malformations. *Neurology India*, 58(1), 6.
- Vinchon**, M., & Dhellemmes, P. (2008). Hydrocephalus in myelomeningocele: shunts and problems with shunts. En M. Memet (Ed) *The Spina Bifida* (pp. 215-224). Milano: Springer

- Vinck, A., Maassen, B., Mullaart, R., & Rotteveel, J. (2006)** Arnold-Chiari-II malformation and cognitive functioning in spina bifida. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 77(9): 1083-1086.
- Vinck, A., Nijhuis-van der Sanden, M. W., Roeleveld, N. J., Mullaart, R. A., Rotteveel, J. J., & Maassen, B. A. (2010).** Motor profile and cognitive functioning in children with spina bifida. *European Journal of Paediatric Neurology*, 14(1), 86-92.
- Wasserman, R. & Holmbeck, G. (2016)** Profiles of Neuropsychological Functioning in Children and Adolescents with Spina Bifida: Associations with Biopsychosocial Predictors and Functional Outcomes. *Journal of the International Neuropsychological Society* 22, 804–815. doi: 10.1017/S1355617716000680
- Wechsler, D. (2005)** Escala de Inteligencia de Wechsler para niños Cuarta Edición (WISC-IV). Madrid: TEA Ediciones.
- Whiteside, D. M., Kealey, T., Semla, M., Luu, H., Rice, L., Basso, M. R., & Roper, B. (2016).** Verbal fluency: Language or executive function measure? *Applied Neuropsychology: Adult*, 23(1), 29-34. Doi: 10.1080/23279095.2015.1004574
- Williams, H. (2008).** A unifying hypothesis for hydrocephalus, Chiari malformation, syringomyelia, anencephaly and spina bifida. *Cerebrospinal Fluid Research*, 5(1), 7 doi: 10.1186/1743-8454-5-7
- Wollmann, T., Barroso, J., Monton, F. I., & Nieto, A. (2002).** Neuropsychological Test Performance of Patients with Friedreich's Ataxia. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology* 24(5): 677–686. doi:10.1076/jcen.24.5.677.1014
- Zabel, T. A., Jacobson, L. A., Zachik, C., Levey, E., Kinsman, S., & Mahone, E. M. (2011).** Parent-and self-ratings of executive functions in adolescents and young adults with spina bifida. *The Clinical Neuropsychologist*, 25(6), 926-941 doi: 10.1080/13854046.2011.586002